

VENTRIKELSEPTUMDEFEKT UND
AORTENINSUFFIZIENZ

BESTANDSAUFNAHME UND MÖGLICHKEITEN
ECHOKARDIOGRAPHISCHER DIAGNOSTIK,

Hannelore Schwaiger

1985

*Diss.
München*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547927_0027

Aus dem Deutschen Herzzentrum München,
Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen
im Kindesalter
Direktor: Professor Dr. med. K. Bühlmeyer

Ventrikelseptumdefekt und Aorteninsuffizienz

Bestandsaufnahme und Möglichkeiten
echokardiographischer Diagnostik

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Hannelore Schwaiger
aus München

1985

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. K. Bühlmeyer

Mitberichterstatter: Prof. Dr. H.-B. Hadorn

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 13.2.1986

Herrn Prof. Dr. K. Bühlmeyer danke ich für die freundliche Überlassung des Themas.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Dr. K.-D. Müller für seine jederzeit bereitwillige Hilfe und Unterstützung bei dieser Arbeit und für die Durchführung der Doppler-echokardiographischen Untersuchung.

Bei Frau Dipl.-Soz. M.S. Rerrich bedanke ich mich herzlich für ihre solidarische Aufmunterung immer dann, wenn der Fortgang der Arbeit ins Stocken geraten war.

INHALTSVERZEICHNIS

Seite:

Vorwort	1
1. Ventrikelseptumdefekt und Aorteninsuffizienz	2
1.1. Darstellung der Literatur zum Zusammenhang von Ventrikelseptumdefekt und Aorteninsuffizienz	2
1.2. Diskussion der referierten Literatur	29
1.3. Zusammenfassung	42
2. Echokardiographische Diagnose eines Ventrikelseptumdefekts	44
2.1. Darstellung der Literatur über die Anwendung der Echokardiographie zur Diagnose eines Ventrikelseptumdefekts	44
2.2. Diskussion der referierten Literatur	59
2.3. Zusammenfassung	63
3. Echokardiographische Diagnose einer Aorteninsuffizienz	64
3.1. Darstellung der Literatur über die Anwendung der Doppler-Echokardiographie zur Diagnose einer Aorteninsuffizienz	64
3.2. Diskussion der referierten Literatur	72
3.3. Zusammenfassung	75
4. PDE-Kontrolluntersuchung an sieben Patienten des Deutschen Herzzentrums München	76
4.1. Darstellung von Krankheitsverlauf und Ergebnis der Untersuchung	76
4.2. Diskussion der Ergebnisse	96
5. Literaturverzeichnis	101

Vorwort

Ziel der vorliegenden Arbeit ist es, einen Überblick zu geben über die vorhandene Literatur, die sich - unter unterschiedlichen Aspekten - mit dem Problem der konsekutiven Ausbildung einer Aorteninsuffizienz bei vorhandenem Ventrikelseptumdefekt sowie mit dem Einsatz echokardiographischer Verfahren zur Diagnose der beiden Läsionen befaßt. Die Untersuchungen werden in den einzelnen Kapiteln dargestellt und anschließend zusammenfassend diskutiert.

Im abschließenden Teil wird über sieben Patienten mit dem Krankheitsbild eines Ventrikelseptumdefekts und einer Aorteninsuffizienz berichtet, die im Jahr 1984 in der Kinderkardiologischen Ambulanz des Deutschen Herzzentrums München zur routinemäßigen halbjährlichen bzw. jährlichen Kontrolle vorgestellt geworden sind. Individueller Krankheitsverlauf sowie Ergebnisse einer Doppler-echokardiographischen Untersuchung werden dargestellt und unter Bezugnahme auf die Ergebnisse der vorangestellten Literaturübersicht diskutiert.

1. Ventrikelseptumdefekt und Aorteninsuffizienz

1.1. Darstellung der Literatur zum Zusammenhang von Ventrikelseptumdefekt und Aorteninsuffizienz

Erstmalig wird das Syndrom von Ventrikelseptumdefekt (VSD) und Aorteninsuffizienz (AI) bei LAUBRY/PEZZI (19) im Jahre 1922 beschrieben. In den fünfziger Jahren werfen SCOTT et al. (30) die Frage nach dem Zusammenhang der beiden Läsionen auf; jedoch erst 1964 haben NADAS et al. (25) in einer umfangreichen Studie dieses Krankheitsbild systematisch auf seine kausale Verbindung untersucht und erstmals eine anatomische Klassifikation der VSDs versucht. Diese wurde 1968 von VAN PRAAGH und MCNAMARA (27) weiter ausdifferenziert, im wesentlichen auf diagnostische und chirurgische Aspekte hin sowie im Hinblick auf die Pathogenese der AI in Abhängigkeit vom Lagetyp des VSD.

Die beiden letztgenannten Arbeiten haben in der Literatur zu dieser Fragestellung eine zentrale Stellung; alle weiteren Untersuchungen gehen davon aus und nehmen grundlegenden Bezug darauf. In der Reihenfolge ihres zeitlichen Erscheinens folgt nun die inhaltliche Darstellung der Untersuchungen und ihrer Ergebnisse.

NADAS et al. (Boston, 1964), (25) verzeichnen in ihrem Patientengut am Children's Hospital Medical Center, Boston, im Zeitraum von 1948-1962 756 Patienten mit VSD, wovon 34 (ca. 5%; 24 männlich, 10 weiblich), zum Zeitpunkt ihrer Erstuntersuchung eine AI aufwiesen (bei all diesen Patienten war ein protodiastolisches Geräusch Grad III oder IV vorhanden).

Das Alter der Patienten betrug 2 Monate bis 28 Jahre. Nur weniger als ein Drittel der Patienten hatte bereits im Säuglingsalter klinische Symptome aufgewiesen (Tachypnoe, exzessive Perspiration, zu langsame Gewichtszunahme); ihre Entwicklung verlief im folgenden asymptomatisch bis zur Ausbildung einer mäßigen bis merklichen AI, die sich in den meisten Fällen zwischen dem dritten und achten Lebensjahr einstellte.

31 Patienten wurden in einer 2-18jährigen Verlaufsstudie beobachtet, was die im wesentlichen langsame Progredienz der Läsion deutlich machte. Folgende Ergebnisse kamen dabei zutage:

- 50% der Patienten zeigten mit dem Auftreten der AI eine langsame (über fünf bis zehn Jahre dauernde) Zunahme der Herzgröße.
- Ungefähr 20% entwickelten innerhalb von nur ein bis drei Jahren eine auffallende Kardiomegalie.
- Bei 9% stellte sich im Verlauf eine subakute bakterielle Endokarditis ein.
- Eine erneute Katheteruntersuchung nach zwei bis zehn Jahren, die bei 13 Patienten durchgeführt wurde, erbrachte im wesentlichen unveränderte hämodynamische Verhältnisse, bei 50% der Fälle jedoch entwickelte sich eine signifikant vergrößerte Blutdruckamplitude (Zunahme mehr als 20 mm Hg), die gut korrelierte mit der Zunahme der Herzgröße.

In diesem Zeitraum wurden 16 Patienten konservativ behandelt, wovon vier verstarben.

Sieben Herzen waren einer pathologischen Untersuchung zugänglich, die die Autoren zu einer Einteilung der VSDs in zwei Typen veranlaßte:

Typ I: Der VSD umfaßt in erster Linie das membranöse Septum und nur zu einem kleinen Teil das der Bulbus-Muskulatur (vier Fälle).

Typ II: Der VSD erstreckt sich nur auf die vordere Hälfte des membranösen Septums und zum großen Teil auf den bulbär-muskulären Septumanteil (drei Fälle).

Die Größe des Defekts betrug in beiden Gruppen ca. 15 x 15 mm (kleinster Defekt der Gruppe I: 5 x 10 mm).

In der Gruppe I waren aufgrund der AI Prolapsdeformitäten zu finden, die hauptsächlich die rechtskoronare und in geringerem Ausmaß die linkskoronare Klappe betrafen.

Als zukunftsweisende Fragestellungen ergeben sich aus dem vorliegenden Material für die Autoren:

1. Warum bildet sich bei VSDs in anscheinend gleicher anatomischer Position und mit derselben embryologischen Entwicklung eine AI nicht in gleichem Maße aus?
2. Welcher Zeitpunkt ist für eine chirurgische Intervention der geeignetste?

VAN PRAAGH und MCNAMARA (Boston, 1968), (27) haben elf post-mortale Fälle ¹⁾ von VSD und AI untersucht und kommen darüber zu einer Erweiterung der anatomischen Klassifizierung des hohen subaortalen VSD sowie zur Isolierung von drei Faktoren, welche die Ausbildung der AI bedingen.

Die Patienten waren im Alter zwischen drei und 24 Jahren verstorben (männl. 8, weibl. 3); die Defektgröße bewegt sich von 0,3 x 0,2 cm² bis 2,0 x 1,0 cm².

Aus rechtsventrikulärer Sicht wird je nach Hypoplasie bzw. Fehlen der Konusmuskulatur eine Einteilung in Typ I (= subcrystal) und Typ II (= subpulmonal) vorgenommen. Dies deckt sich mit der Klassifikation von NADAS et al., Typ I wird jedoch darüber hinaus erweitert in:

- Typ Ia: VSD + AI ohne Pulmonalstenose
- Typ Ib: VSD + AI mit Pulmonalstenose

Bei allen drei Typen (Ia, Ib, II) war eine AI vorhanden. Ausgehend von den drei Hauptfaktoren, die für eine kompetente Aortenklappe von Bedeutung sind, nämlich

1. die Kommissuren (leisten Unterstützung von oben)
2. die Klappenapposition in der Diastole (leistet Unterstützung auf Klappenebene)
3. das Konusseptum (leistet Unterstützung von unten)

wird die Ausbildung der AI verursacht gesehen durch eine oder mehrere angeborene Fehlbildungen, welche die o.g. Strukturen zur Unterstützung der Aortenklappe betreffen.

¹⁾ zu diesem Zeitpunkt die umfangreichste Autopsiestudie

Kommissuren und Klappenapposition scheinen die entscheidenden Faktoren bei vorhandenen VSD Typ I zu sein; die fehlende Unterstützung aufgrund des nicht vorhandenen Konusseptums bei VSD Typ II bewirkt die AI über einen Prolaps der rehtakoronaren Semilunarklappe in den rechtsventrikulären Ausflußtrakt.

Hieraus abgeleitete Überlegungen für die chirurgische Behandlung erscheinen klar, was das technische Vorgehen betrifft (einfacher VSD-Verschluß bei subpulmonalem VSD, zusätzlich Klappenplastik bzw. -ersatz bei subcristaler Lage), offen bleiben die Fragen nach der exakten Indikation. Unabhängig von der Größe des VSD wird eine genaue Überwachung des Patienten gefordert, um den rechtzeitigen Operationszeitpunkt, nämlich bevor Aortenklappe und linker Ventrikel betroffen sind, nicht zu versäumen.

PLAETH et al. (Bethesda, Maryland, 1965) (26) haben 15 Patienten mit VSD und AI beschrieben, das sind 6,6% ihrer Patienten mit isolierten VSD. Zum Untersuchungszeitpunkt betrug das Alter der Patienten dreieinhalb bis 21 Jahre (Durchschnittsalter acht Jahre); bei zehn Patienten ließ sich das Alter zum Manifestationszeitpunkt der AI rekonstruieren: Ein diastolisches Geräusch war erstmals zu hören im Alter zwischen ein 10/12 Jahre und 10 2/12 Jahren. (Durchschnittsalter fünf Jahre) (männl. 9, weibl. 6).

Neun Patienten wurden ohne Operation über einen Zeitraum von eineinhalb bis neun Jahren (durchschnittlich vier Jahre) beobachtet, was bei all diesen Patienten eine zunehmende Einschränkung der kardialen Reserve und die Progredienz der AI (Zunahme der Blutdruckamplitude, Zunahme von S_{V1} und R_{V5} , Zunahme der Herzgröße) erbrachte. Die AI variierte beträchtlich und zeigte keine Relation zum Ausmaß des Links-Rechts-Shunts.

Sechs Patienten wurden im Alter von vier 9/12 bis 13 8/12 Jahren operiert, zwei 6/12 bis drei 10/12 Jahre nach Manifestation der AI. Drei Fälle erwiesen sich dabei als supracristaler VSD, wobei bei zwei Patienten die rechtskoronare Semilunarklappe in den VSD prolabierte war. Die postoperative Rekatheterisierung nach 2/12 bis vier 10/12 Jahren erbrachte lediglich in zwei Fällen ein gutes Ergebnis, d.h. völlige Abwesenheit einer AI bzw. Auftreten eines diastolischen Geräusches jedoch ohne signifikanten Reflux.

Die Autoren gehen davon aus, daß sich anfänglich die Basis der - aufgrund des vorhandenen VSD - nicht unterstützten Semilunarklappe gesenkt hat, so daß der freie Rand der Klappe unterhalb der Nachbarklappe lag und das zurückfließende Blut genau an dieser Stelle eine Ausweitung bewirkt hat.

Trotz eines zufriedenstellenden Ergebnisses in nur zwei Fällen favorisieren die Autoren eine operative Behandlung: früher solitärer Verschuß bei Kindern mit milder AI, zusätzlich Klappenersatz bei Heranwachsenden und Erwachsenen.

HALLORAN et al. (New Haven, 1965), (15) konnten in einem Zeitraum von 14 Jahren zwölf Patienten mit VSD und AI beobachten. Zum Zeitpunkt der Erstuntersuchung waren die Patienten zwischen zwei Monaten und elf Jahren alt; ein diastolisches Geräusch war erstmals im Alter zwischen zweieinhalb und neun Jahren (Durchschnittsalter 6 Jahre), (männl. 5, weibl. 7) zu hören.

Bei nur zwei Fällen war keine linksventrikuläre Hypertrophie zu finden, und von zehn durchgeführten retrograden Angiogrammen ergaben alle das Vorhandensein einer AI, in drei Fällen mit schwerer Ausprägung.

Acht Patienten unterzogen sich einer Operation. Dabei wurden drei VSDs als supracristal gelegen identifiziert, davon war in zwei Fällen die rechtskoronare Semilunarklappe prolabi-
biert.

Für die Autoren bleibt die Frage nach dem optimalen Operationszeitpunkt noch unbeantwortet, jedoch wird davon ausgegangen, daß die Progredienz der AI nicht während der frühen Kindheit geschieht. In nur zwei Fällen hatte sich in einem Beobachtungszeitraum von 1-13 Jahren nach Auftreten des diastolischen Geräusches ein Fortschreiten der linksventrikulären Hypertrophie (LVH) ergeben.

HALLIDIE-SMITH et al. (London), (14) wiesen in ihrem chirurgischen Patientengut von 229 VSDs 29 Fälle (12%) auf, die mit einer AI verbunden waren (männl. 17, weibl. 12)¹⁾.

Das Manifestationsalter der AI konnte für 19 Kinder auf das 2.-13. Lebensjahr rekonstruiert werden.

Bei 27 Patienten erfolgte eine operative Korrektur. Dabei fand sich in 19 Fällen eine prolabierte rechtskoronare Semilunarklappe, die häufig durch den Defekt in den rechtsventrikulären Ausflußtrakt reichte und dabei das effektive Ausmaß des VSD verringerte. In sieben Fällen erwies sich der VSD als supracristal gelegen.

Es ereigneten sich vier intraoperative Todesfälle, wobei drei davon erst zum Zeitpunkt des akuten Herzversagens operiert worden waren. Von den 23 Überlebenden Patienten war bei 20 noch eine residuelle AI vorhanden, in vier Fällen eine AI schweren Ausmaßes, eine AI mäßigen Grades in neun Fällen und bei sieben Patienten eine geringfügige AI.

¹⁾ Aufgrund klinischer Daten, EKG und Röntgen wurde die AI geschätzt:
als mild in fünf Fällen, mäßig in 13 Fällen und schwer in elf Fällen.

Am effektivsten erwies sich die Korrektur bei Patienten, die früh operiert wurden und bei denen nur eine geringe AI vorhanden gewesen war.

Die Autoren beziehen sich bestätigend auf die vorausgehenden Untersuchungen von SCOTT, NADAS und PLAUTH: Die häufigste Ursache der AI ist in einer deformierten Aortenklappe zu sehen, üblicherweise in der rechtskoronaren. Gelegentlich ist jedoch auch eine Beteiligung der anliegenden, nicht-koronaren Semilunarklappe festzustellen. Die beteiligte Klappe kann auf unterschiedliche Weise deformiert sein, am häufigsten jedoch prolapiert sie in oder durch den VSD. Charakteristischerweise handelt es sich dabei um supracristal gelegene Defekte, also unmittelbar unter dem Aortenklappenring, wodurch die Klappe von unten her keine Unterstützung findet.

Obwohl auch für die Autoren der individuelle Verlauf nicht prognostizierbar scheint - einer ihrer Patienten entwickelte Herzversagen bereits innerhalb des ersten Jahres nach Auftreten der AI, ein anderer zeigte innerhalb eines 12jährigen Beobachtungszeitraumes absolut keinerlei Veränderungen - sprechen sie sich doch für eine Operation bereits zum Zeitpunkt der Diagnosestellung aus.

SOMMERVILLE et al. (London, 1970), (31) berichten über eine Studie an 20 Patienten, die zwischen 1963 und 1969 im Alter von 7-47 Jahren operiert wurden (männl. 14, weibl. 6). Mit Ausnahme von zwei Fällen war die AI bei allen nach dem 3. Lebensjahr aufgetreten. Präoperativ waren ohne Ausnahme eine LVH sowie eine Dilatation des linken Ventrikels festzustellen; angiographisch hatte sich in allen Fällen eine mäßige oder schwere AI ergeben.

Bis auf eine einzige Ausnahme waren alle VSDs klein und nur mit einem geringfügigen Links-Rechts-Shunt verbunden. In zwölf Fällen ergab sich eine supracristale Lage.

Die Autoren beschreiben bei einem Drittel der Patienten die Beteiligung von mehr als einer Semilunarklappe und diskutieren als Erklärung hierfür eine embryologische Fehlentwicklung der distalen Bulbusfalte, aus der sich sowohl Septum als auch Aorten- und Pulmonalklappe entwickeln.

Da in Anbetracht dieser Tatsache häufig eine Klappenkorrektur oder ein -ersatz notwendig ist, wird ein Hinauszögern des Operationszeitpunktes bis zur Skelettreife angestrebt, jedoch im Wissen um die mögliche rasche Progredienz. Liegen aber bereits eine übermäßige Herzvergrößerung oder eine LVH vor, wird unabhängig von Alter und Ausprägungsgrad der Symptomatik eine Operation angeraten.

18 überlebende Fälle wurden über einen Zeitraum bis zu sechs Jahren weiter beobachtet und erwiesen sich ohne Ausnahme als symptomlos. Die LVH ging bei jedem Patienten zurück, und bei fünf Patienten normalisierte sich nach zwei Jahren auch das EKG.

DIMICH et al. (New York, 1973), (11) hatten in ihrem Krankengut von 1962-1970 154 Patienten mit isoliertem VSD. Die selektive linksventrikuläre Angiographie ergab bei sieben Kindern im Alter von fünf bis zwölf Jahren eine subpulmonale Lokalisation bei nur geringer Größe des VSD. Obwohl zum Untersuchungszeitpunkt bei keinem Patienten klinische Zeichen einer AI zu finden waren, zeigte sich anhand supra- und subaortalen Aortographie bei drei Patienten ein Prolaps der rechtskoronaren Semilunarklappe mit einer AI mäßigen Ausmaßes.

Diese drei Patienten erfuhren einen solitären Verschuß des VSD. Zwei Patienten unterzogen sich einer Rekatheterisierung, die ein völliges Verschwinden der AI als Ergebnis aufwies.

Zur gleichen Zeit wurde bei zwei Patienten mit ebenfalls mäßiger AI, jedoch bei subcrystal gelegenen VSD ebenfalls ein Verschuß des VSD durchgeführt. Bei beiden Patienten zeigte sich jedoch im Verlauf der folgenden zwei Jahre eine fortschreitende AI. In Fällen wie diesen scheint die AI weniger aufgrund des VSD verursacht zu sein als vielmehr durch einen Kommissurendefekt hervorgerufen zu werden.

Somit empfehlen die Autoren den Verschuß des VSD vor allem dann, wenn er supracristal gelegen ist, zu einem Zeitpunkt, wenn angiographisch ein Klappenprolaps oder eine AI feststellbar sind.

SPENCER et al. (New York, 1973), (33) berichten von 18 Patienten, bei denen zwischen 1968 und 1972 im Alter von 2-35 Jahren ein Verschuß des VSD sowie eine Klappenplastik vorgenommen worden waren.

Der VSD erwies sich als supracristal gelegen in sieben Fällen, als infracristal gelegen in sechs Fällen, in fünf Fällen ließ sich die Lage nicht mehr rekonstruieren. Die am häufigsten anzutreffende Abnormalität war Elongation und Prolaps der rechtskoronaren Klappe, nicht selten verbunden mit weiteren Abnormalitäten wie etwa unterschiedliche Größe und Gestalt aller drei Klappenanteile oder Kommissurdefekte.

Im Gegensatz zu VAN PRAAGH et al. (26) konnten die Verfasser jedoch keine eindeutige Korrelation zwischen Lage des VSD und Kommissuren- bzw. Klappenabnormalitäten feststellen.

Es war ein intraoperativer Todesfall zu verzeichnen, die 17 überlebenden Patienten wurden bis zu zwölf Jahren weiterbeobachtet. Obwohl bei zwölf Patienten weiterhin eine residuelle AI zu verzeichnen war, bestand eine erhebliche Verbesserung gegenüber dem präoperativen Zustand (die Patienten waren asymptomatisch, Verringerung der Herzgröße und nur noch geringe bzw. sogar fehlende Beeinträchtigung körperlicher Aktivitäten).

TRUSLER et al. (Ontario, 1973), (38) haben 16 Kinder im Alter von drei bis zwölf Jahren operiert (männl. 10, weibl. 6). Angiographische Beurteilung der AI: In zwei Fällen gering, in neun Fällen mäßig und in fünf Fällen schwer. Die wesentliche Ursache der AI waren Elongation und Klappenprolaps (13 Fälle). Die anatomische Lage des VSD war in zehn Fällen infracristal, jedoch in acht Fällen unmittelbar unterhalb der rechtskoronaren Klappe. In drei Fällen erwies sich der VSD als supracristal gelegen, zweimal unmittelbar unterhalb der rechtskoronaren Aortenklappe. In den drei verbleibenden Fällen konnte keine Beziehung zwischen VSD und AI festgestellt werden. Ursache der AI waren Klappenfehlbildungen.

Unabhängig von der Lage des VSD wurde bei allen Fällen mit prolabierter Klappe ein Verschluß des VSD mit Klappenplastik vorgenommen. Alle Patienten wurden über einen Zeitraum von

1/2 - 4 1/2 Jahren weiterbeobachtet und ausnahmslos war bei allen eine erhebliche Verbesserung festzustellen (Reduzierung von Herzgröße, Aortendruck und diastolischem Geräusch), in vier Fällen war die AI völlig behoben. Der operative Zeitpunkt für eine operative Korrektur wird als abhängig vom individuellen Verlauf gesehen.

Was die Pathogenese der AI anbelangt, so vermuten die Autoren, daß mehr als nur die fehlende septale Unterstützung des Klappenapparates ausschlaggebend ist. In den beschriebenen Fällen war die betroffene Klappe jeweils direkt über dem VSD gelegen. Die mangelnde Unterstützung durch das Septum kommt somit zwar schon als ein verursachender Faktor für Prolaps und Dehnung des freien Klappenrandes in Betracht, bedenkt man aber einzelne Formen von Transposition, die Fallotsche Tetralogie oder auch den double-outlet right ventricle, so findet man häufig einen ebenso nicht unterstützten Klappenapparat, ohne daß dabei - zumindest in den allermeisten Fällen - ein Klappenanteil prolabiert. Dieses Faktum führt zu der Überlegung, daß zusätzlich hämodynamische Kräfte auf die Aortenklappe wirksam sind. Gemäß dem Bernoulli'-Prinzip werden durch den Blutstrom, der durch den VSD fließt, Zugkräfte auf die Aortenklappe ausgeübt. Der entsprechende Klappenanteil wird nach unten gezogen und damit schlußunfähig.

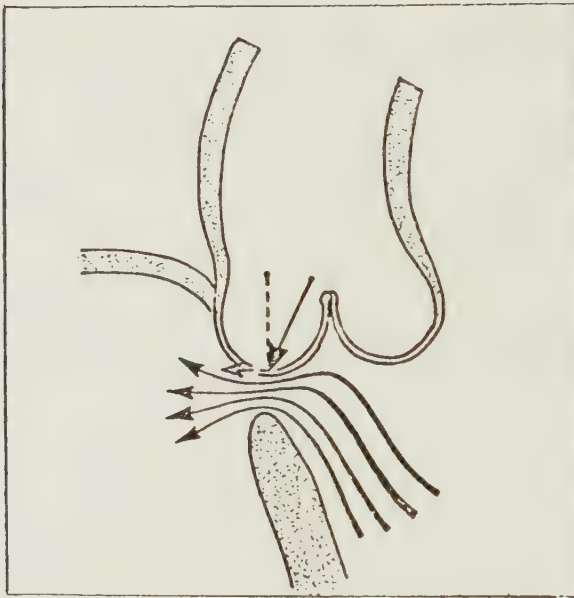


Abb. 1: Wirkung hämodynamischer Kräfte auf die Aortenklappe.

Gemäß dem Bernoulli-Prinzip erzeugt der Blutfluß durch den VSD eine Sogwirkung auf die Aortenklappe in Richtung VSD. (TRUSLER, 1973, a.a.O., 401).

Stoppt man in einem frühen Stadium der AI - bevor der freie Rand elongiert - diesen Prozeß durch Verschluß des VSD, so ist damit auch die Insuffizienz zu stoppen. Ist eine Elongation jedoch bereits eingetreten, erweist sich eine Klappenplastik als erforderlich.

METRAS et al. (Abidjan, 1973), (21) bestätigen im wesentlichen die Ergebnisse von TRUSLER et al. Von fünf Patienten, die im Alter von 4-14 Jahren operiert wurden, hatten vier eine schwere AI aufgewiesen, die in einem Fall schon über drei Jahre bestanden hatte (männl. 3, weibl. 2).

Ein VSD erwies sich als groß und supracristal gelegen. Innerhalb des postoperativen Beobachtungszeitraumes von 21 Monaten war in allen Fällen ein diastolisches Geräusch nicht mehr anzutreffen.

Die Autoren setzen sich für eine frühzeitige Behandlung ein, zu einem Zeitpunkt, wo die AI noch wenig ausgeprägt ist.

KAWASHIMA et al. (Osaka, 1973), (17) berichten von 35 Patienten, die zwischen 1958 und 1972 im Alter von 4-25 Jahren operiert wurden (männl. 28, weibl. 7).

Operative und autopsische Ergebnisse in Verbindung mit Aortographie und Ventrikulographie veranlassen die Autoren zu folgender weiterer Ausdifferenzierung der anatomischen Klassifikation und in Abhängigkeit davon zu einer Systematisierung verwendeter Operationsmethoden:

Typ Ia: supracristaler VSD + AI ohne Klappenprolaps
In dieser Gruppe bestand kein Zusammenhang zwischen AI und VSD. In einem Fall lag eine bikuspidale Aortenklappe vor, in einem anderen Fall war die rechtskoronare Semilunarklappe abnorm verkürzt.

Typ Ib: supracristaler VSD + AI mit Klappenprolaps bei vorhandenem Rand von Konusmuskulatur unterhalb der Pulmonalklappe

In dieser Gruppe konnte ein mäßiger Prolaps beobachtet werden, ohne signifikanten Druckgradienten im rechtsventrikulären Ausflustrakt.

Typ Ic: supracristaler VSD + AI mit Klappenprolaps bei fehlender Konusmuskulatur unterhalb der Pulmonalklappe

Hier lag meistens ein beträchtlicher Prolaps in den Defekt vor, wobei sich ein systolischer Druckgradient von 25 mm Hg und mehr beobachten ließ.

Typ IIa: infracristaler VSD + AI ohne Klappenprolaps

Wie bei Typ Ia auch hier kein direkter Zusammenhang zwischen AI und VSD: Klappenabnormalität

Typ IIb: infracristaler VSD + AI + Klappenprolaps

Typ III: infracristaler VSD + AI + infundibuläre Pulmonalstenose

Typ IV: supracristaler VSD + AI + infundibuläre Pulmonalstenose

Das operative Vorgehen haben die Autoren in der nachstehenden Übersicht zusammengefaßt:

Method of operation Classification	V S D		AI		
	Direct closure	Patch closure	None	Repair	Replacement
I a Supracristal VSD without aortic herniation	2				2
I b Supracristal VSD with aortic herniation and conal muscular rim	6	1	5	2	
I c Supracristal VSD with aortic herniation without conal muscular rim	4	8	3	8	1
II a Infracristal VSD without aortic herniation	2				2
II b Infracristal VSD with aortic herniation		5	1	2	2
III Infracristal VSD and infundibular PS		5		4	1
IV Supracristal VSD and infundibular PS		2	2		

PS = Pulmonalstenose

Abb. 2: Anatomische Klassifikation und chirurgische Maßnahmen an 35 Patienten mit VSD und AI (KAWASHIMA, 1973,a.a.O., 1061)

Dazu ist zu vermerken, daß erst ab 1969 operative Standards sich dahingehend verändert haben, daß intraoperative Todesfälle nicht mehr zu verzeichnen waren und postoperativ eindeutige Verbesserungen von Dauer waren¹⁾.

¹⁾ Die Beurteilung der Klappenkompetenz gründet sich hierbei lediglich auf die Auskultation.

Von den 17 Patienten, die nach 1969 operiert wurden, war bei nur zwei noch eine residuelle AI zu verzeichnen. Was den geeigneten OP-Zeitpunkt anbelangt, so sprechen die Autoren sich aufgrund der Progredienz für eine Korrektur im frühen Stadium aus.

Ebenfalls eine anatomische Klassifizierung nehmen TATSUNO et al. (Tokio, 1973), (36) erweitert durch eine angiographische Einteilung der AI, vor. Die Ergebnisse von 91 Patienten, die zwischen 1957 und 1971 operiert wurden, werden folgendermaßen zusammengefaßt:

Typ I subpulmonaler Konus-VSD (78%)

- a) im superioren Anteil der Crista supraventricularis
- b) isoliert im Konusseptum ohne Klappenkontakt

Typ II infracristaler VSD (aus linksventrikulärer Sicht)(22%)

- a) unterhalb der rechtskoronaren Klappe
- b) unterhalb der Kommissuren der rechts- und der non-koronaren Klappe
- c) unterhalb der non-koronaren Klappe

Die AI wird angiographisch unterteilt in:

- | | |
|--------------------|---|
| prolabierend | Klappe oder Sinus prolabieren durch den VSD in den rechten Ventrikel. |
| nicht-prolabierend | Prolaps ist angiographisch nicht sichtbar, jedoch lassen sich intraoperativ und autopsisch Klappendeformitäten feststellen. |

Von den Fällen, in denen die AI durch die prolabierende Aortenklappe hervorgerufen wurde (46 Fälle), erwiesen sich 38 als subpulmonal gelegen.

Verweisend auf die eigene Untersuchung von 91 Fällen von VSD + AI (1108 operierte VSDs in den vorhergehenden 15 Jahren) sowie auf die Ergebnisse anderer Kliniken in Japan, berichten die Autoren von einem häufigeren (8,2%) Auftreten einer AI bei VSD, bedingt dadurch, daß bei der japanischen Bevölkerung subpulmonale VSDs generell häufiger vorhanden sind. Diskutiert wird hierfür eine unterschiedliche Entwicklung des Konus.

Ebenfalls TATSUNO et al. (Tokio, 1973), (35) diskutieren in einer anderen Arbeit die Ausbildung des Klappenprolapses anhand von Untersuchungen an 120 Herzen mit isoliertem VSD, 112 operierten Fällen von VSD und AI sowie 85 präoperativ durchgeführter Aortogrammen.

Das Studium der 120 Herzen erbrachte in 81 Fällen einen unmittelbar unterhalb des Aortenringes gelegenen VSD, wobei lediglich in sechs Fällen (7%) eine AI feststellbar gewesen ist. Die subaortale Position erwies sich rechtsventrikulär als subpulmonal in 20 Fällen (25%) und infracristal in 59 Fällen (73%).

Erstgenanntes Ergebnis veranlaßt die Autoren, neben der bereits beschriebenen fehlenden Unterstützung der Aortenklappe durch die Konusmuskulatur mindestens zwei weitere hämodynamische Faktoren als Prolaps und AI verursachend anzusehen:

- 1) Der Links-Rechts-Shunt durch den VSD unmittelbar unterhalb der Aortenklappe verursacht in der frühen Systole (wenn die Klappe sich zu öffnen beginnt) einen Klappenprolaps. ¹⁾ Durch den Vorfall in den VSD verkleinert sich dessen Ausmaß und die Strömungsgeschwindigkeit des Shunt-Blutes nimmt zu, wodurch ein vermehrter Sog auf die Aortenklappe ausgeübt wird und diese sich weiter ausbeult.
- 2) Normalerweise wird während der Diastole durch intraaortalen Druck auf die Semilunarklappen der kompetente Schluß der Aortenklappe erzeugt. Liegt der VSD unmittelbar unterhalb der Aortenklappe und fehlt somit die muskuläre Unterstützung, so kann der Anulus an dieser Stelle durch die intraaortale Blutsäule auf die freie Seite hin ausgedehnt werden. Der Klappenrand wird nach unten gedrückt, verliert den Halt an den anderen beiden Klappen und leiert dadurch allmählich aus. Das Resultat ist eine schlußunfähige Aortenklappe.

¹⁾ Dieses Phänomen ist deutlicher ausgeprägt im frühen Stadium der Krankheitsentwicklung

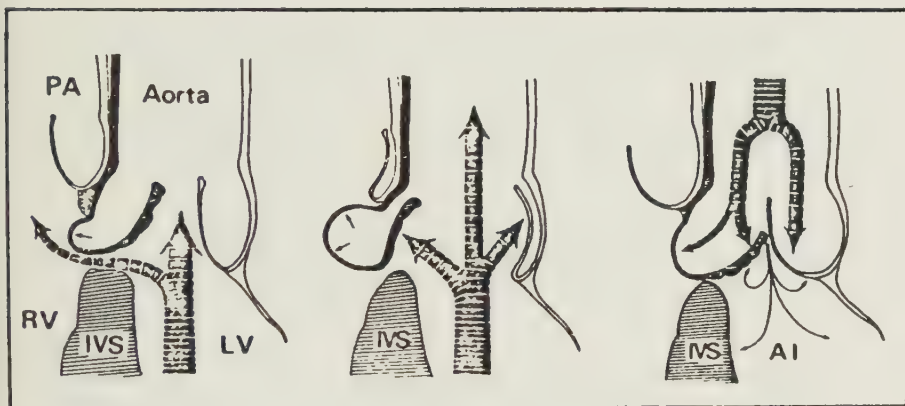


Abb. 3:

IVS = interventrikuläres Septum; LV = linker Ventrikel;
RV = rechter Ventrikel; PA = Pulmonalarterie; AI = Aorten-
insuffizienz.

Schematisierung hämodynamischer Kräfte, die den Prolaps der Aortenklappe und des Sinus valsalvae und somit die Regurgitation bedingen.

links: frühe Systole: Der Blutfluß durch den VSD bewirkt einen Prolaps der anatomisch nicht unterstützten Aortenklappe in den rechten Ventrikel.

Mitte: mittlere Systole: Der in die Aorta ausgeworfene Blutfluß übt nach außen gerichtete Kräfte auf den Sinus valsalvae aus.

rechts: Diastole: Der Druck der intraaortalen Blutsäule bewirkt am anatomisch nicht unterstützten Klappenanteil die Elongation und somit letztlich Schlußunfähigkeit.

Bezüglich chirurgischer Konsequenzen werden aufgrund dieser pathogenetischen Überlegungen vier Kategorien aufgestellt:

- A geringe bis mäßige, aortographisch diagnostizierte AI, die weniger als drei Jahre besteht. Der ausgebeulte Sinusanteil besitzt noch einen hohen Grad an Beweglichkeit. In dieser Gruppe bewirkte ein solitärer VSD-Verschluß bei 33/34 Patienten ein vollständiges Verschwinden der AI bzw. der Grad der Insuffizienz wurde erheblich reduziert.
- B mäßige bis fortgeschrittene AI, die länger als drei Jahre besteht; geringe Beweglichkeit des Sinus bei mäßigem Prolaps.
- C schwerste AI, die länger als sechs Jahre besteht; riesige aneurysmatische Ausbuchtung des Sinus bei völligem Bewegungsverlust.
- D vorhandene AI ohne beobachtbaren Prolaps der Aortenklappe

In den Kategorien B, C und D erweist sich ein solitärer Verschluß als unzureichend, Klappenplastik oder -ersatz sind nötig, um die AI zu beseitigen.

Die Autoren fordern eine sorgfältige diagnostische Überwachung, um der Progredienz möglichst im Stadium A Einhalt zu gebieten.

CHUNG et al. (Rochester, 1974), (8) berichten von sieben männlichen Patienten, die im Alter zwischen 3 und 59/12 Jahren operiert wurden.

In dieser Gruppe finden sich vier supracristal und drei infracristal gelegene VSDs, die beide in gleicher Weise durch solitären Schluß behoben wurden.

Mit nur einer Ausnahme - ein Patient, bei dem sich kurz nach der Operation der VSD wieder öffnete - war bei den supracristal gelegenen Defekten im Verlauf von ein bis zwei Jahren das diastolische Geräusch verschwunden; Blutdruck, Herzgröße und EKG normalisierten sich vollständig.

Hingegen konnte bei den infracristal gelegenen Defekten auch in einem länger als zwei Jahre dauernden Beobachtungszeitraum keinerlei Veränderung des diastolischen Geräusches festgestellt werden.

Die Autoren beziehen deutlich Stellung, daß selbst ein kleiner VSD zum Zeitpunkt des Auftretens erster Anzeichen einer AI chirurgisch behandelt werden muß, wobei der alleinige Verschuß ausreicht.

MORENO-CABRAL et al. (Honolulu, 1977), (23) weisen in ihrem Krankengut eine Inzidenz der AI bei VSD von über 7% auf. Von 25 Patienten, bei denen im Zeitraum von 1964-1977 VSD und AI diagnostiziert worden waren, wurden 19 operiert. Das Alter dieser Patienten betrug 3-31 Jahre (männl. 27; weibl. 2). Die AI hatte sich im Alter zwischen 6 Monaten und 14 Jahren ausgebildet und wurde aufgrund klinischer Daten sowie von EKG, Röntgen und Angiographie klassifiziert - als gering in zehn Fällen, mäßig in vier Fällen und schwer in fünf Fällen.

Intraoperativ erwiesen sich in 13 Fällen (68%) die VSDs als subpulmonal gelegen. In elf Fällen war ein Prolaps der rechts- bzw. non-koronaren Klappe festzustellen.

Bei allen Patienten war postoperativ ein Sistieren (sieben Fälle) bzw. eine deutliche Verbesserung (12 Fälle) zu verzeichnen. Der Beobachtungszeitraum dieser Patienten hatte sich auf zwei bis 12 Jahre erstreckt.

Was die Pathogenese der AI anbelangt, ist sie auch für MORENO-CABRAL et al. noch nicht restlos geklärt. In Anlehnung an VAN PRAAGH (26) wird die mangelnde subvalvuläre Unterstützung in Verbindung mit dem Druckgradienten zwischen linkem und rechtem Ventrikel als Ursache für den Klappenprolaps erachtet. Erhärtet wird diese Theorie durch die höhere Inzidenz der AI bei subpulmonalen VSDs.

Hieraus abgeleitet betrachten die Autoren den solitären VSD-Verschluß als geeignete Maßnahme, eine AI zu korrigieren bzw. ihre Progredienz zu stoppen oder hinauszuzögern, dies vor allem dann, wenn der Defekt subpulmonal gelegen ist und die Integrität der Klappe noch erhalten ist.

KEANE et al. (Boston, 1977), (18) haben aus 828 Patienten mit VSD 69 (5,5%) mit einer AI eruiert und diese bei medikamentöser (29 Fälle) bzw. chirurgischer (40 Fälle) Therapie über durchschnittlich sieben Jahre beobachtet. Alter der Patienten 2-41 Jahre. Die AI wurde erstmals im Alter von 1,5-17 Jahren (Durchschnittsalter 6,5 Jahre) festgestellt (männl. 47; weibl. 22).

Die Autoren nehmen eine Unterscheidung der VSDs in subpulmonal und subaortal vor und kommen für die medikamentös behandelten Patienten zu dem Ergebnis, daß Patienten mit subpulmonalem VSD eher zu Verschlechterung neigen, d.h. die Progredienz der AI häufiger ist als bei Patienten mit subaortal gelegenen VSD.

Fünf von zehn Patienten (50%) mit subpulmonalem Defekt zeigten eine Zunahme des diastolischen Geräusches, bei acht Patienten (80%) war ein erhöhter Blutdruck (10 mm Hg und mehr) zu verzeichnen, und bei sechs Patienten (60%) zeigten sich EKG-Veränderungen.

Hingegen waren eine Zunahme des diastolischen Geräusches bei den Patienten mit subaortal gelegennem VSD (19 Fälle) bei nur einem Drittel der Fälle zu verzeichnen, Veränderungen des Blutdrucks wurden bei fünf Patienten (25%) festgestellt und bei nur sieben Patienten (36%) zeigten sich EKG-Veränderungen. Eine zunehmende Vergrößerung des Herzens war ebenfalls stärker bei subpulmonalem VSD (33%) als bei subaortal gelegennem VSD (25%) zu verzeichnen.

Alle chirurgisch behandelten Patienten (hier wies die Hälfte der Patienten eine AI schweren Grades auf sowie unterschiedliche Ausprägung pulmonal-arterieller Hypertension) können die Autoren bei der Abschlußuntersuchung als asymptomatisch bezeichnen, wobei jedoch bei mehr als der Hälfte eine links-ventrikuläre Hypertrophie bestehen blieb.

In 31 Fällen (78%) war ein Prolaps der Aortenklappe festzustellen, am häufigsten war dabei die rechtskoronare Klappe beteiligt. In dieser Gruppe waren zwölf Todesfälle zu verzeichnen, acht innerhalb von vier Tagen postoperativ. Alle ereigneten sich vor dem Jahre 1966, was von den Autoren mit Nachdruck betont wird.

Die Defekte lagen in 19 Fällen subaortal, in 13 Fällen subpulmonal. Nach solitärem VSD-Verschluß verschwand bei den subpulmonal gelegenen Fällen das diastolische Geräusch - bis auf eine Ausnahme - bei allen Patienten, während bei den subaortal gelegenen Fällen das Geräusch in der Mehrzahl der Fälle unverändert blieb.

Die Autoren verhalten sich zurückhaltend, was die Generalisierung ihrer Ergebnisse anbelangt, da sie Empfehlungen für die Behandlung in den Siebziger Jahren, die auf Daten aus den Sechziger Jahren basieren, für schwierig erachten. Klar sprechen sie sich für eine Operation bei schwerer AI aus, einen prophylaktischen VSD-Verschluß wollen sie weder favorisieren noch verwerfen.

DI BENEDETTO et al. (Bergamo, 1977), (2) haben 13 Patienten von 2 6/12 bis 12 Jahren operiert, 8 davon mit supracristal gelegenen VSD (männl. 7; weibl. 6). Die AI manifestierte sich durchschnittlich im vierten Lebensjahr. In zwölf Fällen wurden gute Ergebnisse erzielt.

Die Autoren fordern nachdrücklich die chirurgische Intervention, wenn eine AI aufgetreten ist; besteht diese jedoch länger als fünf Jahre, wird ein Hinausschieben der Operation für solange wie möglich als günstig erachtet.

LUISI et al. (Massa, Italien, 1980), (20) haben im Zeitraum von 1972-1977 14 Patienten im Alter zwischen 5 und 27 Jahren behandelt, sieben davon operativ (männl. 8; weibl. 6).

In drei Fällen war nach Klappenplastik noch eine residuelle AI zu vermerken, jedoch in wesentlich geringerem Ausprägungsgrad. EKG und Herzgröße veränderten sich in Richtung Normalisierung in allen Fällen. In vier Fällen war der VSD supracristal, in 10 Fällen infracristal gelegen.

Da die Autoren von der Progredienz der AI mit zunehmendem Alter ausgehen, votieren sie für einen VSD-Verschluß bereits im Vorschulalter, um möglicherweise die Ausbildung der AI sogar zu verhindern. Ist aber bei kleineren Kindern aufgrund der Schwere der AI ein Klappenersatz erforderlich, so wird es als günstig erachtet, die Operation solange wie möglich hinauszuschieben.

KARRPAWICH et al. (Houston, 1981), (16) haben aus einer Population von 1692 Kindern mit isoliertem VSD 32 (1,9%) eruiert, bei denen nach durchschnittlich 32 Monaten eine AI festgestellt worden war (männl. 23; weibl. 9). Das Durchschnittsalter betrug zu diesem Zeitpunkt fünf Jahre.

Angiographisch (und nachfolgend operativ bestätigt) erwiesen sich die VSDs als infracristal in 17 Fällen (53%) und als supracristal in zehn Fällen (31%). Aortenklappenprolaps mit Beteiligung der rechtskoronaren Klappe war bei 16 Fällen (50%) festzustellen, der nicht-koronaren Klappe bei neun Fällen (28%) und beider Anteile bei zwei Fällen (6%). In fünf Fällen (16%) lag keine Klappenbeteiligung vor.

Für die Langzeitbeobachtung erfolgte eine Einteilung in drei Gruppen:

a) nicht-chirurgische Gruppe

6 Patienten

Durchschnittsalter 3 Jahre

Beobachtungszeitraum 5-17 Jahre

b) späte Op.-Gruppe

16 Patienten

zuerst medikamentöse Behandlung über durchschnittlich 5 Jahre, um die mögliche Progredienz der AI zu verfolgen
Op. im Alter von durchschnittlich 7 Jahren

postoperative Kontrolle über 1-24 Jahre bei 12 Patienten
1 Todesfall in dieser Zeit

c) Vergleichs-Op.-Gruppe

10 Patienten

Op. innerhalb eines Jahres im Durchschnittsalter von 6 Jahren

postoperative Kontrolle über 2-15 Jahre bei 7 Patienten

Aus der nicht-chirurgischen Gruppe zeigte während eines durchschnittlich 6,5 Jahre dauernden Beobachtungszeitraumes lediglich ein Patient eine Progression von milder zu mäßiger AI. Ein weiterer Patient, der bereits anfänglich eine schwere AI aufwies, blieb stabil, bis er nach 15 Jahren nach einer bakteriellen Endokarditis verstarb.

Vier Patienten (25%) der Gruppe b) zeigten präoperativ eine Verschlechterung der AI im Zeitraum von durchschnittlich 6,5 Jahren.

Postoperative Langzeitergebnisse gibt es für zwölf Patienten der Gruppe b) und für sieben Patienten der Gruppe c). Eine Verbesserung zeigte sich bei insgesamt zehn Patienten, ein Fortbestehen der AI in drei Fällen, und in sechs Fällen war die Progredienz nicht aufzuhalten.

Die Autoren untersuchten diesbezüglich das Alter zum Operationszeitpunkt als beeinflussende Variable und kommen zu der Feststellung, daß Kinder unter fünf Jahren die schlechtesten postoperativen Ergebnisse aufwiesen, wohingegen im Alter von 5-9 Jahren die besten Ergebnisse erzielt wurden. Dies führt zu der Empfehlung, eine Operation erst gegen Ende des ersten Lebensjahrzehnts vorzunehmen.

Hinsichtlich der Lokalisation der VSDs berichten die Autoren für die supracristal gelegenen VSDs von einer verbleibenden AI bei 40% (4 Patienten), bei denen allerdings kein Klappenersatz durchgeführt worden war. Bei zwei Kindern, bei denen zusätzlich eine Klappenplastik vorgenommen wurde, war eine Verbesserung durchaus feststellbar. Acht Patienten (53%) mit infracristal gelegennem VSD wiesen weiterhin eine residuelle AI auf, wobei sie sich in drei Fällen als progredient erwies.

1.2. Diskussion der referierten Literatur

In diesem Abschnitt werden die vorausgehend referierten Arbeiten unter folgenden Gesichtspunkten zusammengefaßt und diskutiert:

1. Anteil der kombinierten Läsion von VSD und AI an der Grundgesamtheit aller Patienten mit VSD
2. Manifestationsalter bei AI
3. Langzeitergebnisse bei nicht-operierten Patienten
4. Häufigkeit der anatomischen Lagetypen von VSDs
5. Klassifizierung der VSDs
6. Pathomechanismen der Entstehung einer AI
7. Chirurgisches Vorgehen
8. Operationszeitpunkt
9. postoperative Ergebnisse
10. Geschlechtsverhältnis

1. Der VSD ist unter den angeborenen kardiovaskulären Fehlbildungen die häufigste Anomalie (PLAUTH; SCHUHMACHER, S. 9). Während in mindestens 25% der Fälle, u.U. bis zu 50% der Fälle in den ersten drei Lebensjahren (SCHUHMACHER, S. 416) mit einem Spontanverschluß zu rechnen ist, in ca. 30% der Fälle eine spontane Verkleinerung eintritt (ebenda), nimmt ein kleiner Prozentsatz einen komplizierten und - wenn unbehandelt - durchaus limitierenden Verlauf durch die Ausbildung einer AI. Die Möglichkeit, daß eine AI sich entwickelt, liegt zwischen 2% und 12% (Tab. I), wird einhellig für Japan mit 8,2% am höchsten angesetzt (TATSUNO; CHUNG; MORENO-CABRAL; KARPAWICH), wohingegen sich für Europa und die USA die Angaben zwischen 2,5% und 7% bewegen (KARPAWICH).

	VSD	VSD + AI	
	(n)	(n)	(%)
NADAS (1964)	756	34	4,6 %
PLAUTH (1965)	227	15	6,6 %
HALLIDIE-SMITH (1969)	229	29	12,0%
DIMICH (1973)	154	7	4,6 %
TATSUNO (1973)	1108	91	8,2 %
TATSUNO (1973)	81	6	7,0 %
MORENO-CABRAL (1977)	357	25	7,0 %
KEANE (1977)	1255	69	5,5 %
KARPAWICH (1981)	1692	32	1,9 %

Tab. I.: Anteil der kombinierten Läsion von VSD und AI an der Grundgesamtheit aller Patienten mit VSD

2. Selten ist mit dem Auftreten der AI vor dem ersten Lebensjahr zu rechnen (MORENO-CABRAL; HALLORAN), ebenso wird in nur wenigen Fällen von einer Spätmanifestation nach dem zehnten Lebensjahr berichtet (HALLORAN; HALLIDIE-SMITH; DIMICH; KEANE; MORENO-CABRAL). Das Durchschnittsalter, in dem erstmalig ein diastolisches Geräusch zu hören ist, wird von den meisten Autoren auf das fünfte bis sechste Lebensjahr datiert (NADAS; PLAUTH; HALLORAN; KEANE; KARPAWICH).

3. Es ist somit offensichtlich, daß es sich also um eine im Zusammenhang mit dem unverschlossenen VSD erworbene Läsion handelt. Da der jeweils individuelle Verlauf aber schwierig prognostizierbar ist (HALLIDIE-SMITH) und ein einheitliches Vorgehen sich bisher nicht herauskristallisiert hat, herrscht ebenso eine Meinungsvielfalt bezüglich geeigneter Maßnahmen. Jedoch wird einhellig von allen Autoren die Progredienz einer einmal manifestierten AI anerkannt und eine (zu jeweils unterschiedlichen Zeitpunkten) chirurgische Intervention gefordert.

NADAS et al. berichten von der über 5-10 Jahre reichenden zunehmenden Herzvergrößerung bei 50% ihrer Patienten, einer Vergrößerung der Blutdruckamplitude um mehr als 20 mm Hg bei 24% sowie aber auch von der schnellen Entwicklung einer Kardiomegalie im Zeitraum von 1-3 Jahren bei etwa 20%. PLAUTH et al. beschreiben eine Veränderung derselben Faktoren bei 60% ihrer Patienten innerhalb eines Beobachtungszeitraumes von durchschnittlich vier Jahren, wobei das Ausmaß der AI individuell beträchtlich variierte. HALLORAN et al. gehen davon aus, daß die progressive Entwicklung der AI sich nicht in der frühen Kindheit vollzieht, da in nur zwei Fällen (16%) ihrer Patienten ein Fortschreiten der LVH zu verzeichnen war. KEANE et al. berichten von einem durchschnittlich sieben Jahre dauernden Zeitraum, währenddessen sie bei 29 nicht operierten Patienten eine Progredienz feststellten, die jedoch in ihrem Ausprägungsgrad und Verlauf je nach anatomischer Lage des VSD

Unterschiede aufwies. Bei subpulmonal gelegenen VSDs ist eine größere Neigung zur Progredienz vorhanden als dies bei subaortaler Lage der Fall ist. LUISI et al. nehmen eine Progredienz mit zunehmendem Alter an. KARPAWICH et al. beschreiben eine Verschlechterung bei 23% ihrer Patienten im Verlauf von durchschnittlich 6,5 Jahren.

4. Betrachtet man den isolierten VSD, so läßt sich bezüglich seiner Lokalisation folgende Verteilung feststellen:

I. infundibulärer VSD: supra-intracristal	8%
II. membranöser VSD: infra- bzw. retrocristal	70%
III. AV-Kanal-Defekt	8%
IV. muskulärer VSD	12%

(SCHUMACHER, G., 1980, a.a.O., 417)

Geht man von den referierten Studien aus, so läßt sich für den Fall der Entwicklung einer AI eine annähernde Gleichverteilung von infra- und supracristalen Defekten beobachten. Dies gilt jedoch lediglich für Europa und die USA, für japanische Verhältnisse wird eine umgekehrte Häufigkeit beschrieben (KAWASHIMA): hier liegen 78% der VSDs subpulmonal (TATSUNO).¹⁾

¹⁾ Hieraus läßt sich die bereits erwähnte höhere Inzidenz der AI in Japan erklären, da die Ausbildung der AI eher mit subpulmonalen VSDs vergesellschaftet ist als mit infracristalen (TATSUNO).

	infracristal		supracristal		ungeklärt	
	(n)	(%)	(n)	(%)	(n)	(%)
NAIDAS (1964)	4	58 %	3	42 %		
VAN PRAAGH (1968)	7	64 %	4	36 %		
PLAETH (1965)	3	50 %	3	50 %		
HALLORAN (1965)	5	62 %	3	38 %		
HALLIDIE-SMITH (1969)	20	74 %	7	26 %		
SOMMERVILLE (1970)	8	40 %	12	60 %		
DIMICH (1973)	?		3	?	?	
SPENCER (1973)	6	33 %	7	39 %	5	28 %
TRISLER (1973)	10	62 %	3	19 %	3	19 %
METRAS (1973)	3	60 %	1	20 %	1	20 %
KAWASHIMA (1973)	12	34 %	23	66 %		
TATSUNO (1973)	20	22 %	71	78 %		
TATSUNO (1973)	59	73 %	20	25 %	2	2 %
CHUNG (1974)	3	43 %	4	57 %		
MORENO-CABRAL (1977)	7	32 %	13	68 %		
DI BENEDETTO (1977)	4	31 %	8	62 %	1	7 %
LJUSI (1980)	10	81 %	4	29 %		
KARPAWICH (1981)	17	53 %	10	31 %	5	16 %

Tab. II: Häufigkeit der anatomischen Lage von VSDs bei Vorliegen der kombinierten Läsion von VSD + AI

5. Entsprechend den beobachtbaren Veränderungen an der Aortenklappe sowie an der Arteria pulmonalis wird eine zunehmende Differenzierung der anatomischen Typen vorgenommen. Hatten NADAS et al. sich noch auf eine Zweiteilung in Typ I (entspricht dem infracristalen Typ) und Typ II (entspricht dem supracristalen Typ) beschränkt, so nehmen VAN PRAAGH et al. bereits eine Erweiterung des Typs I in a) (ohne Pulmonalstenose) und b) (mit Pulmonalstenose) vor. Im Zusammenhang mit der AI sind außerdem Deformitäten der Aortenklappe zu beobachten: Nach NADAS et al. bei infracristaler Lage eine Beteiligung der rechtskoronaren und in geringerem Maße der non-koronaren Semilunarklappe, bei supracristaler Lokalisation eine Beteiligung der rechtskoronaren in gleicher Weise, der non-koronaren in weitaus geringerem Ausmaß. VAN PRAAGH et al. finden beim infracristalen Typ I veränderte bzw. unterentwickelte Kommissuren der Aortenklappe vor. Typ I a) weist, von der Funktion her betrachtet, Veränderungen auf, die einer bikuspiden Aortenklappe gleichkommen. Vorwiegend betroffen beim Typ I b) ist die rechts- / non-koronare Kommissur, wobei aufgrund der häufigen Lage des VSD unterhalb der rechtskoronaren Klappe diese häufiger beteiligt ist als die non-koronare. Selten nur ereignet sich ein Prolaps in den rechten Ventrikel. Beim subpulmonalen Typ II (suprakristal) lassen sich keinerlei Fehl- oder Unterentwicklungen der Kommissuren beobachten, jedoch massive Prolapserscheinungen bevorzugterweise der rechtskoronaren Semilunarklappe (mit etwas geringerer Beteiligung als dies bei Typ I der Fall ist der non-koronaren Semilunarklappe). KAWASHIMA et al. nehmen unter dem Gesichtspunkt einer Systematisierung operativer Maßnahmen eine weitere Ausdifferenzierung der anatomischen Klassifikation vor und gelangen zu einer Untergliederung in sieben Typen:

- Typ Ia supracristaler VSD + AI ohne Klappenprolaps
(Ursache für die AI sind Klappenmißbildungen)
- Typ Ib supracristaler VSD + AI mit Klappenprolaps bei vorhandenem Rand von Konusmuskulatur
(Prolapsdeformitäten sind hier nur mäßig ausgeprägt, betroffen ist vor allem die rechtskoronare Klappe)
- Typ Ic supracristaler VSD + AI mit Klappenprolaps bei fehlendem Rand von Konusmuskulatur
(hier liegen ausgeprägte Prolapsdeformitäten vor bei Beteiligung wiederum der rechtskoronaren Klappe)
- Typ IIa infracristaler VSD + AI ohne Klappenprolaps
(die Ursache für die AI liegt wie bei Typ Ia in Klappenabnormitäten)
- Typ IIb infracristaler VSD + AI mit Klappenprolaps
(beteiligt sind rechts- und non-koronare Klappe, in einem Fall war eine Klappenmißbildung anzutreffen)¹⁾
- Typ III infracristaler VSD + AI + infundibuläre Pulmonalstenose
(beteiligt sind rechts- und non-koronare Klappe, in der Mehrzahl der Fälle liegen diverse Fehlbildungen vor)
- Typ IV supracristaler VSD + AI + infundibuläre Pulmonalstenose
(hier handelt es sich um zwei Fälle Fallotscher Tetralogie mit AI)

¹⁾ Auf die nähere Ursache des Prolapses wird nicht eingegangen.

Die Autoren beschreiben die am stärksten ausgeprägte AI bei Patienten mit VSD vom Typ I c. Hier ist der Klappenprolaps als Hauptursache für die Ausbildung der AI zu nennen, wohingegen bei den Typen IIb, III und IV, wo die AI nur mäßig ausgeprägt ist, dies von untergeordneter Bedeutung ist. TATSUNO et al. beschränken sich in der Klassifikation der VSDs auf fünf Typen, beurteilen aber ergänzend die AI als prolabierend bzw. als nicht-prolabierend. Im ersten Fall findet ein Klappenprolaps durch den VSD statt, während letzterenfalls dieser angiographisch nicht nachweisbar ist, intraoperativ bzw. autoptisch jedoch Klappendeformitäten vorzufinden sind. Der subpulmonale Typ I wird unterteilt je nach Lage im oberen Bezirk der Crista supraventricularis (unmittelbar unterhalb der Pulmonalklappe) in Typ I a und (isoliert im Konusseptum ohne Klappenkontakt) in Typ I b. Der infracristale Typ II wird beurteilt in Beziehung auf seine Lage zur Aortenklappe als II a (unterhalb der rechtskoronaren Klappe), II b (unterhalb der Kommissur der rechts- und non-koronaren Klappe) und Typ II c (unterhalb der non-koronaren Klappe). In 83% der Fälle ist in der angeführten Untersuchung die prolabierende AI mit subpulmonalem VSD assoziiert, wobei der Typ I a am häufigsten zu finden ist (72%).

6. Was das Erklärungsmodell für die Ausbildung einer AI angeht, sind sich die Mehrzahl der Autoren einig: Abgesehen von den Fällen deformierter oder mißgebildeter Klappen wird durch den VSD der Aortenklappenapparat von subvalvulär nicht unterstützt, so daß an dem freien Klappenanteil eine Ausweitung des Randes und ein Prolaps stattfinden können (PLAUTH; VAN PRAAGH; HALLIDIE-SMITH; SPENCER; TRUSLER; TATSUNO; MORENO-CABRAL). TRUSLER et al. und TATSUNO et al. ziehen darüber hinaus die Wirksamkeit hämodynamischer Kräfte in Betracht.

Beide stützen sich auf das Bernoulli-Prinzip. Danach werden durch das Shunt-Blut Zugkräfte auf den bzw. die darüberliegenden Klappenanteile ausgeübt, wodurch ein Prolaps erzeugt wird. Dadurch verringert sich das effektive Ausmaß des VSD, die Strömungsgeschwindigkeit nimmt zu, die Sogwirkung wird vergrößert, der Klappenrand elongiert. Für TATSUNO et al. kommt als dritte Komponente der durch die intraaortale Blutsäule erzeugte Druck auf die Aortenklappe hinzu. Der Klappenanteil, der wegen des vorhandenen VSDs subvalvulär keinen Widerhalt findet, weicht der Drucksäule aus, ein kompetenter Schluß ist damit nicht mehr gegeben. SOMMERVILLE et al. ziehen bei Beteiligung von mehr als einer Klappe eine embryologische Fehlentwicklung der Bulbusfalte in Erwägung¹⁾.

7. Anatomische Lage und Ausprägungsgrad der AI (d.h. der durch die AI hervorgerufenen Schäden am Klappenapparat) sind die Kriterien für eine chirurgische Intervention, über deren unumgängliche Durchführung bei keinem der Autoren Zweifel bestehen. Dennoch herrschen unterschiedliche Meinungen, was den Einsatz einzelner Verfahren anbelangt. Pauschal betrachtet kommt ein solitärer Verschuß - wobei zwischen direkter Naht und Patch-Verschuß zu unterscheiden ist - bei subpulmonal gelegenen VSD zur Anwendung, zusätzlich Klappenplastik oder -ersatz bei infracristaler Lage des VSD (VAN PRAAGH; PLAUTH; DIMICH; TRUSLER; KAWASHIMA; TATSUNO; LUISI). CHUNG et al. und MORENO et al. halten unabhängig von der Lage einen solitären Verschuß für ausreichend, allerdings nur, wenn der Klappenapparat noch nicht beschädigt ist. SPENCER et al. favorisieren im Gegensatz dazu - ebenfalls lageunabhängig - zusätzlich zum VSD-Verschuß die Klappenplastik. KEANE et al. befürworten einen VSD-Verschuß in Verbindung mit Klappenersatz bei Vorhandensein einer schweren AI und erachten den solitären Verschuß für ausreichend vor allem bei subpulmonalem VSD.

1) Hieraus entwickeln sich sowohl Aortenklappe wie auch Pulmonalklappe und Septum.

TATSUNO et al. haben für die Klassifizierung der AI ein Kategoriesystem mit vier Ausprägungsgraden entwickelt. Nur im Stadium A erweist sich ein solitärer Verschuß als ausreichend, in den Stadien B, C und D sind Klappenplastik oder -ersatz notwendig.

8. Obwohl sich alle Autoren über die Notwendigkeit einer Operation einig sind, liegen bezüglich des geeigneten Zeitpunkts nach wie vor große Diskrepanzen vor. Völlig offen bleibt die Frage für NADAS et al. und HALLORAN et al.; TRUSLER et al. beantworten sie abhängig vom jeweils individuellen Verlauf. HALLIDIE-SMITH et. al. befürworten eine Intervention unmittelbar zum Diagnosezeitpunkt einer AI. Für ein frühzeitiges Vorgehen, d.h. solange die AI noch ein geringes Ausmaß hat, sprechen sich PLAUTH et al., METRAS et al., KAWASHIMA et al., TATSUNO et al., CHUNG et al., MORENO-CABRAL et al. und DI BENEDETTO et al. aus. KEANE et al. votieren nur bei schwerer AI für eine Operation, und DIMICH et al. machen einen angiographisch feststellbaren Klappenprolaps zur Bedingung. LUISI et al. erachten das Vorschulalter als geeigneten Zeitpunkt, um die Ausbildung einer AI damit möglicherweise sogar zu verhindern. Im Gegensatz dazu kommen KARPAWICH et al. zu dem Schluß, daß zu diesem Zeitpunkt mit den schlechtesten postoperativen Ergebnissen zu rechnen ist und ein Aufschub bis zum Ende des ersten Lebensjahrzehnts sich als günstig erweist. SOMMERVILLE et al. schlagen vor, bis zur Skelettreife zu warten.

9. Nahezu alle Autoren berichten postoperative Ergebnisse, die sich in den Siebziger Jahren gegenüber den Studien der Sechziger Jahre erheblich verbessert haben.

PLAUTH et al. berichten von 6 Patienten, bei denen die AI zwischen 2,5 und 4 Jahren bestanden hatte, mit einem guten Ergebnis in nur zwei Fällen, d.h. bei einem Patienten völlige Abwesenheit der AI, beim anderen Vorhandensein eines diastolischen Geräusches, jedoch ohne signifikanten Reflux.

HALLIDIE-SMITH et al. hatten bei 27 operierten Patienten vier intraoperative Todesfälle zu verzeichnen, bei 20 Patienten blieb eine residuelle AI bestehen, eine AI schweren Ausmaßes in vier, mäßigen Ausmaßes in neun und geringfügigen Ausmaßes in sieben Fällen. SOMMERVILLE et al. konnten in einem 6jährigen Beobachtungszeitraum bei 18 von 20 überlebenden Patienten ausnahmslos Symptomfreiheit feststellen. Die präoperativ bei allen vorhandene LVH ging bei jedem Patienten zurück, bei fünf Patienten normalisierte sich das EKG innerhalb von zwei Jahren.

DIMICH et al. berichten von drei Patienten mit einer AI mäßigen Ausmaßes, wobei 2 von 3 Patienten nach solitärem VSD-Verschluß (bei supracristaler Lage) bei einer Rekatheterisierung keine AI mehr aufwiesen. Entsprechende Operationen an Patienten mit infracristalem VSD erbrachten keinerlei positiven Effekt: im Verlauf der folgenden zwei Jahre erwies sich die AI als progredient. SPENCER et al. weisen bei 18 Patienten einen intraoperativen Todesfall auf. Bei 12 Patienten blieb eine residuelle AI; dennoch bestand im Vergleich zum präoperativen Zustand eine erhebliche Verbesserung. TRUSLER et al. können bei 4 von 16 Patienten ein völliges Verschwinden der AI aufweisen, bei allen anderen Patienten zumindest eine eindeutige Verbesserung. METRAS et al. berichten bei allen 5 Patienten das völlige Verschwinden des diastolischen Geräusches. KAWASHIMA et al. nehmen eine zeitliche Gliederung ihrer postoperativen Ergebnisse vor und haben nach 1970 keinen intraoperativen Todesfall mehr zu verzeichnen (im Gegensatz zu 1966-69 17% und 1958-65 43%). Bei 17 durchgeführten Operationen war in nur zwei Fällen eine residuelle AI zu verzeichnen.

TATSUNO et al. haben bei 34 Patienten mit einer AI im Stadium A einen solitären Verschuß durchgeführt und in 33 Fällen einen Rückgang bzw. ein völliges Verschwinden der AI erreicht. CHUNG et al. berichten bei solitärem Verschuß von unterschiedlichen Ergebnissen je nach Lage des VSD: Bei supracristal gelegenen VSD konnte im Verlauf von ein bis zwei Jahren eine Normalisierung erreicht werden, wohingegen bei infracristaler Lage keinerlei Veränderung festzustellen war. MORENO-CABRAL et al. weisen bei 7 von 19 Patienten ein völliges Verschwinden der AI auf, in 12 von 19 Fällen eine erhebliche Verbesserung. KEANE et al. haben wie KAWASHIMA et al. 30% intraoperative Todesfälle zu verzeichnen, jedoch ebenfalls alle vor 1966. Nach solitärem Verschuß verschwand -bis auf eine Ausnahme - bei allen Patienten mit subpulmonalem VSD das diastolische Geräusch, wohingegen es in der Mehrzahl der Fälle bei subaortaler Lage bestehen blieb. DI BENEDETTO et al. berichten bei 12 von 13 Patienten von guten Ergebnissen; bei LUISI et al. bleibt nach Klappenplastik in drei Fällen eine residuelle AI zurück.

KARPAWICH et al. differenzieren nach anatomischer Lage und berichten für infracristale Defekte bei 53% eine residuelle AI, die sich in 38% der Fälle als progredient erwies.

10. Ist beim isolierten VSD ein Geschlechtsverhältnis von 1:1 anzutreffen (SCHUHMACHER, G., 1980, a.a.O., 414), so läßt sich in den Fällen, in denen sich eine AI ausgebildet hat, ein eindeutig männliches Übergewicht feststellen. Als einzige Ausnahme weisen HALLORAN et al. mehr weibliche Patienten auf, in allen anderen Studien ist das männliche Geschlecht mit durchschnittlich 68% vertreten. Ausgehend von der Tatsache, daß bei isolierter AI ebenso ein männliches Übergewicht anzutreffen ist, ziehen KEANE et al. für die kombinierte Läsion von VSD + AI eine "intrinsische Anomalität der Aortenklappe" (S. 76) in Erwägung. Diese Annahme ist aufgrund der vorliegenden Zahlen durchaus zu festigen.

	männl. : weibl. (n)	männl. : weibl. (%)
NADAS (1964)	24 : 10	71 : 29
VAN PRAAGH (1968)	8 : 3	73 : 27
PLAUTH (1965)	9 : 6	60 : 40
HALLORAN (1965)	5 : 7	42 : 58
HALLIDIE-SMITH (1969)	17 : 12	59 : 51
SOMMERVILLE (1970)	14 : 6	70 : 30
TRUSLER (1973)	10 : 6	63 : 37
METRAS (1973)	3 : 2	60 : 40
KAWASHIMA (1973)	28 : 7	80 : 20
CHUNG (1974)	7 : 0	100 : 0
MORENO-CABRAL (1977)	17 : 2	89 : 11
KEANE (1977)	47 : 22	68 : 32
DI BENEDETTO (1977)	7 : 6	54 : 46
LUISI (1980)	8 : 6	57 : 43
KARPAWICH (1981)	23 : 9	72 : 28

Tab. III: Geschlechtsverhältnis bei kombinierter Läsion von
VSD + AI

1.3. Zusammenfassung

1. Bei vorhandenem VSD bildet sich in 2,5 - 7 % der Fälle eine AI aus (für Japan: 8,2%).
2. Das Manifestationsalter bei einer AI ist durchschnittlich das fünfte bis sechste Lebensjahr.
3. Die AI wird als erworbene Läsion betrachtet, deren individueller Verlauf schwer prognostizierbar ist, sich jedoch unbehandelt als progredient erweist.
4. Beim isolierten VSD weisen etw 8% der Fälle eine supracristale Lage auf, 70% der Fälle liegen infra- bzw. retrocristal. In den Fällen, in denen sich eine AI ausgebildet hat, liegen durchschnittlich 41% der VSDs supracristal.
5. Bei der Klassifizierung der VSDs nach ihrer anatomischen Lage wird die ursprüngliche Einteilung in infracristal und supracristal (= subpulmonal bzw. subaortal) durch Kriterien wie das Fehlen oder Vorhandensein einer Pulmonalstenose sowie die fehlende oder vorhandene Beteiligung der Aortenklappe in Form von Prolapserscheinungen der rechtskoronaren, der non-koronaren oder beider Semilunarklappen erweitert.
6. Als Erklärungsmodelle für die Ausbildung einer AI werden das Bernoulli-Prinzip sowie die embryologische Fehlentwicklung der Bulbusfalte diskutiert. Als weitere hämodynamische Komponente wird der Druck der intraaortalen Blutsäule erachtet, der auf den von subvalvulär nicht unterstützten Klappenanteil einwirkt und einem kompetenten Schluß der Aortenklappe entgegenwirkt.
7. Uneinigkeit herrscht über die Anwendung chirurgischer Verfahren (solitärer VSD-Verschluß oder in Kombination mit Klappenplastik bzw. -ersatz) in Bezug auf anatomische Lage und Stadium der AI.

8. Nach wie vor ungeklärt ist die Frage nach dem geeigneten Operationszeitpunkt, um die Ausbildung oder Progredienz der AI zu verhindern.

9. Ein eindeutiger Rückgang postoperativer Todesfälle ist für Operationen nach 1970 zu verzeichnen. Eine Verbesserung der Symptomatik ist nach chirurgischer Intervention in nahezu allen Fällen erreicht worden, auch wenn mehrfach eine residuelle AI zu bemerken ist.

10. Gegenüber dem isolierten VSD mit einer Geschlechtsverteilung von (männl. : weibl.) 1:1 liegt bei VSD + AI eine Geschlechtsverteilung von 2:1 vor.

2. Echokardiographische Diagnose eines Ventrikelseptumdefekts

2.1. Darstellung der Literatur über die Anwendung der Echokardiographie zur Diagnose eines Ventrikelseptumdefekts

Obwohl es relativ geringe Schwierigkeiten bereitet, einen VSD klinisch zu diagnostizieren, bedarf es, was therapeutische Konsequenzen anbelangt, weiterer Daten über den VSD, wie genaue Lokalisation, Größe, Form und Shunt-Verhalten. Der auskultatorische Befund steht nicht in Relation zu diesen Größen, so daß ein Rückschluß daraus auf das tatsächliche Ausmaß der Läsion und folglich ihrer klinischen Bedeutung nicht möglich ist.

Bisher war ein exakter Aufschluß über diese Daten nur mittels Herzkatheter und Angiographie zu erhalten. Der Einsatz dieser invasiven Verfahren hatte seine Berechtigung - und hat diese gegenwärtig noch nicht verloren - eben aus dem Fehlen anderer nicht-invasiver Möglichkeiten, erweist sich jedoch als Methode zur Verlaufskontrolle - aus bekannten Gründen wie Strahlenbelastung, Kontrastmittelzwischenfall, psychische Belastung für den Patienten und letztendlich technischer Aufwand und Personalaufwand - als ungeeignet.

Die Entwicklung der Echokardiographie eröffnet auf diesem Gebiet neue Möglichkeiten, indem sie als nicht-invasives Verfahren ohne Belastung für den Patienten und - in der Hand eines versierten Untersuchers - als unkomplizierte Untersuchungsmethode beliebig oft anwendbar ist. Erwies sich die M-mode-Echokardiographie bei VSDs häufig als wenig sensitiv und spezifisch, so stellt die 2D-Echokardiographie ein Verfahren dar, mit dem exakte Größenbestimmungen wie genaue Lokalisation eines VSD möglich ist.

Die im folgenden referierten Arbeiten geben einen Überblick über Stand der Forschung und Verwendung echokardiographischer Verfahren zur Diagnose und Lokalisierung von VSDs. Der Aufsatz von VAN MILL et al. (22) ist aufgrund seiner Ausführlichkeit, was Darstellung der anatomischen Strukturen des interventrikulären Septums (IVS) sowie der verschiedenen echokardiographischen Projektionsebenen anbelangt, vorangestellt.

VAN MILL et al. (Den Haag, 1981), (22) setzen der Darstellung ihrer Untersuchung die ausführliche Erörterung der anatomischen Strukturen des IVS, und daraus abgeleitet der Klassifizierung von VSDs sowie die umfassende Darstellung möglicher echokardiographischer Projektionsebenen voran.

Um VSDs entsprechend ihrer anatomischen Strukturen zu klassifizieren, schlagen die Autoren die Einteilung des IVS in folgende vier Abschnitte vor:

- inlet-Septum (posteriorer Anteil des IVS)
- trabekuläres Septum (bulboventrikulärer Anteil des IVS)
- outlet-Septum (infundibulärer Anteil des IVS)
- membranöses Septum

Das inlet-Septum trennt die ventrikulären Einflußtrakte, das outlet-Septum die ventrikulären Ausflußtrakte. Das trabekuläre Septum liegt zwischen inlet- und outlet-Septum und ist posterior durch das Trabeculum septomarginalis begrenzt. Das membranöse Septum liegt im medialen Anteil des linksventrikulären Ausflußtrakts (LVOT), unmittelbar unterhalb der Aortenklappe und wird von den drei o.g. septalen Strukturen begrenzt.

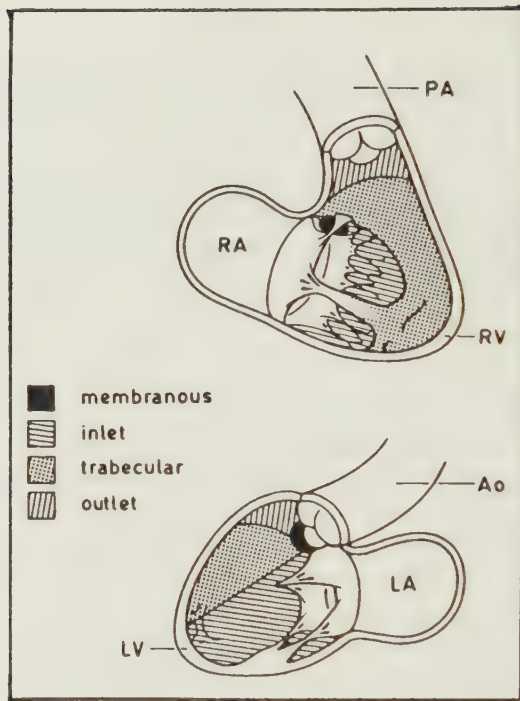


Abb. 4: Rechtsseitige und linksseitige Ansicht des IVS, das in vier Anteile gegliedert ist.

RA = rechter Vorhof, RV = rechter Ventrikel,
PA = Pulmonalarterie, LA = linker Vorhof,
LV = linker Ventrikel, Ao = Aorta
(VAN MILL, 1981, a.a.O., 58).

Gemäß den beschriebenen anatomischen Bedingungen nehmen die Autoren nun - in Anlehnung an SOTO et al. (31) - eine Klassifizierung von VSDs vor als:

- perimembranös
(mit Einbeziehung des inlet-, outlet- und/oder trabekulärem Septums)
- muskulär
(Defekt im inlet-, outlet- oder trabekulären Septum)
- subaortal-infundibulär
(Defekt liegt unmittelbar unterhalb des Aortenklappenrings;
die muskuläre Unterstützung hierfür fehlt)
- kombinierte Defekte

Zur 2D-echokardiographischen Darstellung des IVS und somit der o.g. VSDs ist der Zugang über folgende Schallfenster erforderlich: subcostal, apikal und parasternal.

Die subcostale wie apikale Position des Schallkopfes erlaubt die folgenden Darstellungsebenen:

- 4-Kammer-Blick mit gleichzeitiger Darstellung des rechten Vorhofs, des rechtsventrikulären Einflußtrakts, des linken Vorhofs und des linksventrikulären Einflußtrakts
- Längsschnitt durch linken Ventrikel und Aorta, wobei rechtsventrikulärer Einflußtrakt und Tricuspidalklappe sichtbar bleiben

Über die parasternale Position des Schallkopfes werden Längs- und Querschnitt des linken Ventrikels dargestellt.

- Im Querschnitt entlang der Längsachse können sichtbar gemacht werden:

Aorta ascendens, linker Vorhof, linker Ventrikel, rechts-ventrikulärer Ausflußtrakt

Der anteriore Anteil des IVS ist ausschließlich in dieser Position darstellbar.

- Wendet man den Schallkopf nach links, erhält man einen Sagittalschnitt durch die Arteria pulmonalis sowie die subpulmonale Ansicht des outlet-Septums.

- Durch Drehung des Schallkopfes um 90° kann der linke Ventrikel in seiner kurzen Achse sichtbar gemacht werden, was wiederum in jeweils entsprechenden Schnittebenen die Sicht auf entsprechende Anteile des IVS erlaubt:

Der Querschnitt durch den LVOT zeigt membranöses und outlet-Septum. Auf Höhe der Mitralklappenebene werden posteriores inlet- und anteriores trabekuläres Septum sichtbar.

Die Zusammenschau der beschriebenen Ansichten ist für die Autoren Voraussetzung, um Vorhandensein, Lage und Größe eines hämodynamisch wirksamen VSD abzuklären.

In einer eigenen Untersuchung sind 20 Patienten, meist jünger als ein Jahr, mit hämodynamisch wirksamen VSD nach oben beschriebener Methode untersucht worden. Die Ergebnisse wurden mittels Katheterisierung, linksventrikulärer Angiographie und Echokontrastmitteluntersuchung und in den meisten Fällen intraoperativ, validiert. Es gelang in sämtlichen Fällen die exakte Lokalisation; falsch-positive Ergebnisse traten nicht auf.

VSDs folgender Lage wurden diagnostiziert:

- 11 perimembranös
- 3 perimembranös mit Ausdehnung in das outlet- und/oder trabekuläre Septum
- 1 perimembranös mit Ausdehnung in das inlet-Septum
- 2 muskulär im Bereich des inlet-Septums
- 1 muskulär im Bereich des trabekulären Septums
- 1 muskulär im Bereich des outlet-Septums
- 1 subaortal infundibulär

AZIZ et al. (Chigaco, 1979), (1) befassen sich in ihrer Untersuchung mit der echokardiographischen Diagnose eines prolabierenden Aortenklappensegels in Verbindung mit supracristal gelegenen VSD. Als Verfahren werden sowohl M-mode-, 2D-Echokardiographie und echokardiographische Kontrastmitteluntersuchung verwendet; die Ergebnisse sind mittels Katheterisierung und später intraoperativ validiert worden.

Untersucht wurden vier Patienten im Alter zwischen 2 und 10 Jahren.

Angiographisch wurde der VSD in allen Fällen als supracristal gelegen identifiziert. In drei Fällen fand sich ein in den rechtsventrikulären Ausflußtrakt (RVOT) prolabierendes Aortensegel.

M-mode-echokardiographisch ließ sich in drei Fällen der VSD als Unterbrechung der subaortalen septalen Echostrukturen darstellen; ein Fall war aus technischen Gründen nicht auszuwerten.

In der echokardiographischen Kontrastmitteluntersuchung konnte in nur einem Fall der VSD bestätigt werden, indem das in die Aortenwurzel injizierte Kontrastmittel im RVOT nachgewiesen wurde. Als schwierig erwies sich die Unterscheidung der Echostrukturen, die jeweils von dem anterioren Teil der Aortenwurzel bzw. eines prolabierenden rechtskoronaren Aortenklappensegels erzeugt werden.

Bei der 2D-echokardiographischen Untersuchung konnte im Längsachsenschnitt bei drei Fällen der VSD lokalisiert werden, jeweils zwischen dem basalen Ende des Septums und dem anterioren Anteil der Aortenwurzel.

BIERMAN et al. (Boston, Massachusettes, 1980), (3) haben 81 Kinder im Alter zwischen 1 Tag und 12 Monaten 2D-echokardiographisch untersucht, um Vorhandensein und genaue Lage eines VSD festzustellen, bevor mittels Angiographie die genaue Diagnose erhoben wurde. Der Zugang erfolgte subxiphoidal, über drei Projektionsebenen konnte das gesamte Septum erfaßt werden.

Die Diagnose eines VSD gelang in 46/49 Fällen (94%). Bei den drei falsch-negativen Fällen lagen stecknadelkopfgroße Läsionen im muskulären Septum vor.

Ein intaktes Septum konnte in 29/32 Fällen (91%) diagnostiziert werden. Zwei der drei falsch-positiven Beurteilungen waren einer autoptischen Untersuchung zugänglich.

In einem Fall, in dem ein einfacher membranöser Defekt echokardiographisch aber nicht angiographisch verifiziert worden war, konnte eine 1-2 mm große Verbindung zwischen linkem Ventrikel und rechtem Vorhof festgestellt werden;

im anderen Fall, wo sich echokardiographisch ein muskulärer Defekt ergab, lag eine fissurartige Trabekularisierung der linken Septumoberfläche vor, die in die rechte Septumoberfläche ein- aber nicht durchgedrungen war.

Die genaue Lokalisation der VSDs gelang in all den Fällen, in denen der Defekt membranös, im AV-Kanal oder konoventrikulär gelegen war. Bei subpulmonaler Lage gelang die Lokalisierung in 2/3 Fällen, bei muskulär gelegenen Defekten lediglich in 4/11 Fällen. Im Fall des nicht-identifizierbaren subpulmonalen Defekts war ein double outlet rechter Ventrikel vorgelegen; bei den unentdeckten muskulären Defekten lagen in vier Fällen stecknadelkopfgroße Läsionen vor, in zwei Fällen extreme apikale bzw. anteriore Lage, in einem Fall handelte es sich um eine Fistel.

Weiter beschreiben die Autoren, daß konoventrikuläre Defekte sich unabhängig von der Herzaktion darstellen lassen, wohingegen membranöse Defekte nur während der Systole als solche sichtbar sind.

Zusammenfassend kann die subxiphoidale 2D-Echokardiographie als sensibles Verfahren bezeichnet werden, um Defekte in membranösen und konoventrikulären Teilen des Septums sowie im AV-Kanal zu diagnostizieren und zu lokalisieren. Die Darstellung muskulärer Defekte ist limitiert, zum einen durch die vielfältige Morphologie dieser Septumstrukturen, zum anderen dadurch, daß extrem apikal oder anterior gelegene Anteile des muskulären Septums über den subxiphoidalen Zugang nur begrenzt erreichbar sind.

CANALE et al. (Arizona, 1981), (5) haben 36 Patienten im Alter zwischen 7 Tagen und 20 Jahren 2D-echokardiographisch untersucht, bei denen ein VSD mittels Katheterisierung und Angiographie gesichert worden war.

In allen Fällen handelte es sich um einen membranösen VSD, in 20 Fällen als isolierte, in 16 Fällen als kombinierte Läsion. Als Projektionsebene wurden die parasternale Längsachse, die apikale und die subkostale 4-Kammer-Sicht gewählt.

Überprüft wurden Sensitivität und Spezifität dieser Projektionsebenen, Größe der VSDs sowie Aussagekraft des mehrfach aufgetretenen "T-Phänomens".

Es fanden sich lückenhafte septale Echostrukturen - was auf das Vorhandensein des VSD schließen läßt - in der apikalen 4-Kammer-Sicht in 25/36 Fällen, durch das subkostale Fenster in 15/36 Fällen und im parasternalen Längsachsenschnitt in 19/36 Fällen.

In 11 Fällen war der VSD in allen drei Projektionsebenen sichtbar, in 9 Fällen in zwei Ebenen und in 16 Fällen lediglich in einer Ebene.

Dies führt, was Sensitivität und Spezifität der o.g. Projektionsebenen angeht, zu folgenden Ergebnissen: ¹⁾

Projektionsebene	Sensitivität	Spezifität
Parasternale Längsachse	52,7	97,6
apikale 4-Kammer-Sicht	69,4	92,0
subkostale 4-Kammer-Sicht	41,6	95,0

Tab. IV: Werte für Sensitivität und Spezifität bei Anwendung unterschiedlicher Projektionsebenen

¹⁾ Zusätzlich wurden 250 2D-Echokardiogramme von Patienten hinzugezogen, bei denen ein intaktes Septum vorlag, wobei mit dem o.g. Verfahren jedoch 28 Fälle falsch-positiv diagnostiziert wurden.

In der Untersuchung konnte durch das subkostale Fenster in 14/15 Fällen und in der apikalen Projektionsebene in 23/26 Fällen das sog. "T-Phänomen" beobachtet werden. Es stellt sich als Verbreiterung der septalen Ränder des VSD dar und läßt sich als durch Streuechos dieser Ränder hervorgerufener Effekt erklären.

Zieht man zu den in Tab. IV aufgeführten Daten die Existenz des T-Phänomens als Diagnosekriterium hinzu, so erhöhen sich für Sensitivität und Spezifität die Werte auf 88% bzw. 100%.

Was die Größenbestimmung der vorgefundenen VSDs anbelangt, so konnte als kleinster Defekt ein VSD mit einem Durchmesser von 2 mm, als größter ein VSD mit einem Durchmesser von 23 mm bestimmt werden; die dargestellte Größe des Defekts zeigte sich im einzelnen abhängig von Herzaktion und Projektionsebene.

Die Ergebnisse sind in nachfolgender Tabelle zusammengestellt:

Projektionsebene	mittlerer Durchmesser diastolisch (mm)	mittlerer Durchmesser systolisch (mm)	mittlerer Größen- unterschied (%)	n
parasternale Längsschae	8,0 $\pm$ 0,8	4,7 $\pm$ 0,8	46	19
apikale 4-Kammer-Sicht	10,2 $\pm$ 0,8	4,9 $\pm$ 0,8	51	25
subkostale 4-Kammer-Sicht	9,3 $\pm$ 0,5	4,8 $\pm$ 0,7	48	15

Tab. V: VSD-Durchmesser bei Anwendung unterschiedlicher Projektionsebenen

Die vorstehenden Ergebnisse zusammenfassend weisen die Autoren für die 2D-echokardiographische Beurteilung von VSDs auf die Berücksichtigung folgender Faktoren hin:

1. Die Größe eines VSD variiert in den Phasen der Herzaktion.
2. Die Größe eines VSD variiert in den unterschiedlichen Projektionsebenen.
3. Nicht in jeder Ebene ist ein vorhandener VSD darstellbar.
4. Sensitivität und Spezifität des echokardiographischen Verfahrens steigen in Abhängigkeit der Anzahl der Projektionsebenen, die zur Darstellung eines VSD verwendet wird.
5. Das Auftreten eines "T-Phänomens" deutet zusätzlich auf das Vorhandensein eines VSD hin.

FUNABASHI et al. (Japan, 1981), (13) haben mittels M-mode- und 2D-Echokardiographie in Verbindung mit Kontrastmittelinjektionen 27 Patienten im Alter zwischen 2 Monaten und 7 Jahren untersucht. Bei allen Patienten war die Diagnose eines VSD durch Katheterisierung und Angiographie gesichert.

In 22 Fällen handelte es sich um einen isolierten VSD, in 55 Fällen um eine kombinierte Läsion von VSD und ASD. In 24 Fällen lag der Defekt im membranösen Teil des Septums, in 3 Fällen supracristal.

Aufgrund der Ergebnisse kontrastechokardiographischer Untersuchungen ließ sich die Läsion des VSD weiter spezifizieren:

1. 13 Fälle von isoliertem VSD ohne Rechts-Links-Shunt
2. 9 Fälle von isoliertem VSD mit Rechts-Links-Shunt
3. 5 Fälle von kombiniertem VSD mit Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene; der mittels Katheterisierung festgestellte Rechts-Links-Shunt auf Ventrikelebene konnte echokardiographisch nicht verifiziert werden.

Mittels 2D-Echokardiographie gelang die Diagnose und exakte Lokalisierung des VSD in allen Fällen. Über die subkostal-frontale Projektion konnten membranös gelegene VSDs deutlich als Unterbrechung septaler Echostrukturen festgestellt werden. Als ungeeignet hingegen erwies sich dieser Zugang für die Darstellung supracristal gelegener VSDs. Hierfür zeigte sich der subkostal-sagittale Zugang in allen drei Fällen erfolgreich.

CHEATHAM et al. (Houston, 1981), (7) haben 53 Kinder, jünger als ein Jahr, untersucht, um Sensitivität und Spezifität der 2D-Echokardiographie im Hinblick auf die Diagnose eines VSD zu bestimmen.

In 27 Fällen lag - bestätigt durch Katheterisierung - ein VSD vor; in 26 Fällen ein intaktes Septum - diagnostiziert durch Katheterisierung in 18 Fällen, klinisch in 8 Fällen. Das Septum wurde jeweils in der langen Achse und in der 4-Kammer-Sicht dargestellt und unabhängig von zwei Untersuchern bewertet.

Für die Sensitivität ergab sich ein Wert von 76%. In 20/27 Fällen war eine exakte Identifizierung gelungen. Von den 7 falsch-negativ bewerteten Fällen war in 3 Fällen der Durchmesser des VSD kleiner als 4 mm.

Für die Spezifität konnte ein Wert von 88% erreicht werden. Von 26 Fällen mit intaktem Septum konnte in 23 Fällen ein VSD mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Bei den drei Fällen falsch-positiver Bewertung lag in zwei Fällen eine normgerechte Anatomie des Herzens vor, in einem Fall eine Aortenstenose.

Was die Spezifität der Projektionsweisen anbelangt, so wurden mittels Längsachsenschnitt lediglich 9/20 (45%) der diagnostizierten VSDs ermittelt. Hingegen konnten mittels apikaler und subkostaler 4-Kammer-Sicht alle 20 VSDs dargestellt werden; jedoch gehen die drei Fälle falsch-positiver Ergebnisse bei der Untersuchung der Kinder mit intaktem Septum zu Lasten dieser Projektionsebene.

Die Autoren schlagen bei der Darstellung eines VSD die Verwendung aller Projektionsebenen vor - darüber hinaus den zusätzlichen Einsatz der Doppler-Echokardiographie in Fällen muskulärer VSDs, da hier die dargestellten üblichen Projektionsmöglichkeiten limitiert sind.

SUTHERLAND (London, 1982), (34) haben 280 Kinder mit klinisch manifestem VSD echokardiographisch untersucht und die Ergebnisse in allen Fällen angiographisch, in 130 Fällen intraoperativ und in 31 Fällen autoptisch überprüft. Der Zugang erfolgte präkordial und subkostal. Die Lagebestimmung der Defekte wurde auf der Basis der sie begrenzenden Strukturen vorgenommen.

Folgende Typen von VSDs konnten bestimmt werden:

- perimembranös (inlet-Septum)
- perimembranös (outlet-Septum)
- muskulär (inlet-Septum)
- muskulär (outlet-Septum)
- trabekulär
- beidseits unterhalb der großen Arterien gelegen

In 95% der 252 Fälle konnten die Defekte exakt lokalisiert werden, jedoch lageabhängig in unterschiedlichem Ausmaß.

Es gelang, alle Defekte unterhalb der großen Arterien (24 Fälle), ebenso alle muskulären inlet- und outlet-Defekte (24 Fälle) zu bestimmen sowie 182 von 185 (98%) perimembranösen Defekten. Schwierigkeiten entstanden bei der Lokalisierung von trabekulären und kleinen multiplen (swiss cheese) Defekten: ersterenfalls konnten lediglich 23/43 Fälle (53%) bestimmt werden, letzterenfalls (4 Fälle) gelang keine einzige Bestimmung.

Obwohl im allgemeinen von subkostal die ausführlichste Betrachtung möglich ist, hat sich in dieser Untersuchung vor allem für ältere Kinder und Erwachsene der präkordiale Zugang als günstig erwiesen. Resultierend fordern die Autoren für die Diagnose eines VSD die Verwendung beider Projektionsweisen.

CAPELLI et al. (London, 1983), (6) haben 63 Patienten mit solitärem VSD im Alter zwischen 2 Monaten und 27 Jahren 2D-echokardiographisch untersucht. Es wurde jeweils die genaue anatomische Lage bestimmt und konsekutiv in allen Fällen intraoperativ überprüft.

In 55 Fällen (88%) war der VSD eindeutig identifiziert worden. In zwei Fällen davon wurde er jedoch falsch lokalisiert, was von den Autoren auf die anfänglich noch geringe untersuchungstechnische Erfahrung zurückgeführt wird.

VSDs, die mittels 2D-Echokardiographie nicht erfaßt werden konnten, waren:

- in einem Fall im RVOT unmittelbar unterhalb der Pulmonalklappe gelegen, jedoch mit Ausdehnung bis unter die Aortenklappe
- in einem Fall subpulmonal gelegen, wobei aufgrund eines prolabierenden rechtskoronaren Aortenklappensegels der sehr kleine Defekt verdeckt worden war
- in einem Fall apikal gelegen, wobei es sich hierbei um multiple kleine Defekte gehandelt hat
- in drei Fällen im muskulären outlet-Septum gelegen.
Hierbei hat es sich jeweils um beleibte Erwachsene gehandelt, bei denen das Septum aus subkostaler Position nicht darstellbar gewesen ist
- in zwei Fällen subtricuspidal gelegen

Für die Autoren stellt die 2D-Echokardiographie eine zuverlässige Methode dar, wenn es darum geht, präoperativ unkomplizierte VSDs einzuschätzen. Auf die invasive Diagnostik kann ihrer Ansicht nach in diesen Fällen verzichtet werden.

2.2. Diskussion der referierten Literatur

Sämtliche Arbeiten befassen sich mit der Validierung der Diagnose eines VSD mittels Echokardiographie. Von allen Autoren wurde die Diagnose unmittelbar vorher oder nachher durch Katheterisierung, Angiographie, intraoperativ oder autoptisch gesichert. In unterschiedlicher Weise berücksichtigen die Autoren den Einfluß der Projektionsebenen sowie der jeweiligen Lage des VSD auf die diagnostische Genauigkeit. So beschreiben lediglich CANALE et al. und CHEATMAN et al. aufgeschlüsselte Werte je nach Projektionsebene. Einzig SUTHERLAND et al. berichten über die Abhängigkeit der diagnostischen Genauigkeit von der jeweiligen Lage des VSD.

VAN MILL et al. konnten mittels 2D-Echokardiographie alle 20 VSDs (100%) erfolgreich diagnostizieren, AZIZ et al. nur 3/4 Fällen (75%), jedoch alle 4 Fälle (100%) auf M-mode-echokardiographische Weise. Bei BIERMAN et al. gelang die Diagnose in 46/49 Fällen (94%). CANALE et al. haben bei ihrer Untersuchung von 36 Patienten die jeweiligen Projektionsebenen berücksichtigt und in der apikalen 4-Kammer-Sicht die größte diagnostische Genauigkeit erzielt (69,4%). Unter Hinzuziehung des in ihrer Untersuchung einmalig erwähnten "T-Phänomens"¹⁾ als weiteres Diagnosekriterium erhöht sich dieser Wert auf 88%. FUNABASHI et al. gelangen in allen ihren 27 Fällen (100%) die Diagnose; CHEATHAM et al. waren lediglich in 20/27 Fällen (76%) erfolgreich. Auch sie unterschieden nach zwei Projektionsebenen: Über die parasternale Längsachse gelang die Darstellung des VSD in 45% der Fälle, mittels apikaler und subkostaler 4-Kammer-Sicht konnten 76% identifiziert werden. SUTHERLAND et al. konnten eine exakte Lokalisation in 252/280 Fällen (96%) erreichen, jedoch abhängig von der jeweiligen Lage des VSD:

¹⁾ Streuechos der septalen Ränder des VSD

Eine Lokalisation gelang in allen Fällen (100%) bei muskulären inlet- oder outlet-Defekten sowie bei allen unterhalb der großen Arterien gelegenen Läsionen. In 98% der Fälle gelang es, perimembranös gelegene Defekte zu identifizieren. Demgegenüber konnten lediglich 53% der trabekulär gelegenen Defekte und kein einziger Fall von kleinen multiplen Defekten diagnostiziert werden. CAPELLI et al. beschreiben 55 erfolgreiche Diagnosen von insgesamt 63 VSDs (88%).

Die nachfolgende Tabelle faßt die beschriebenen Ergebnisse zusammen:

	n	richtig positiv diagnostiziert	Sensitivität
VAN MILL (1981)	20	20	1,0
AZIZ (1979)	4	3	0,75
BIERMAN (1980)	49	46	0,94
CANALE (1981)	36	25	0,69
FUNABASHI (1981)	27	27	1,0
CHEATHAM (1981)	27	20	0,76
SUTHERLAND (1982)	280	252	0,9

Tab. VI: Werte für die Sensitivität der 2D-Echokardiographie bei der Diagnose von VSDs

Aussagen über die Spezifität der 2D-Echokardiographie bei der Diagnose eines VSD finden sich bei BIERMAN et al. und CHEATHAM et al. BIERMAN et al. weisen in ihrer Untersuchung von 32 Patienten mit intaktem Septum drei falsch-positiv diagnostizierte Fälle auf, CHEATHAM et al. drei falsch-positive Ergebnisse von insgesamt 26 gesunden Patienten. Es ergeben sich daraus Werte von 0,91 bzw. 0,88 für die Spezifität des Verfahrens.

Was die Lokalisierung des VSD mittels 2D-Echokardiographie anbelangt, so gelang BIERMAN et al. die örtliche Bestimmung bei membranösen, konoventrikulären und im AV-Kanal gelegenen Defekten. Subpulmonal gelegene hingegen konnten in nur 2/3 Fällen und muskulär gelegene Defekte sogar in nur 4/11 Fällen diagnostiziert werden. FUNABASHI et al. waren in der Diagnose von 24 membranösen und zwei supracristal gelegenen Läsionen erfolgreich. Bei SUTHERLAND et al. zeigten sich Schwierigkeiten bei trabekulären Defekten (53% konnten erfolgreich lokalisiert werden) sowie bei kleinen multiplen Defekten, die sich einer Diagnose ganz entzogen. Hingegen gelang die Diagnose bei allen muskulären inlet- und outlet-Defekten sowie bei jenen, die unterhalb der großen Arterien gelegen waren. Nahezu alle (98%) der perimembranösen VSDs konnten lokalisiert werden. Im Gegensatz dazu gelang CAPELLI et al. die Lokalisation nicht bei muskulären outlet-Defekten ¹⁾ in drei Fällen, bei Defekten unterhalb der großen Arterien in einem Fall. In gleicher Weise erfolglos wie SUTHERLAND et al. waren sie bei der Lokalisation von kleinen multiplen Defekten.

Als einzige Autoren haben sich CANALE et al. mit der Größenbestimmung der vorgefundenen Defekte befaßt. Sie beschreiben VSDs mit einem Durchmesser von minimal 2 mm bis maximal 23 mm, wobei die Größe abhängig von der Herzaktion variiert. CHEATHAM et al. konnten bei der Überprüfung ihrer sieben falsch-positiven Ergebnisse drei Läsionen mit einem Durchmesser von weniger als 4 mm feststellen. Eine genaue anatomische Klassifizierung von VSDs ²⁾ findet sich bei VAN MILL et al.

1) In diesen Fällen hat es sich um beleibte Erwachsene gehandelt, was möglicherweise als Ursache angesehen werden kann.

2) nach SOTO et al., a.a.O.

Sie beschreiben weiterhin ausführlich die einzelnen Schallfenster, die geeignet sind, einzelne anatomische Strukturen entsprechend darzustellen. Zusammengefaßt halten FUNABASHI et al. den subkostalen Zugang als geeignet für die Darstellung membranöser Defekte sowie die subkostal-sagittale Ebene als die entsprechende Projektion für supracristal gelegene Defekte. CANALE et al. sowie CHEATHAM et al. betonen die Notwendigkeit, alle Projektionen bei der Diagnose eines VSD einzusetzen. Erstgenannten gelang es lediglich in 3/11 Fällen, einen Defekt in allen verwendeten Projektionsebenen darzustellen. CHEATHAM et al. empfehlen darüber hinaus den zusätzlichen Einsatz eines Dopplers, da hier Lage und anatomische Vielfalt der optischen Darstellung Grenzen setzen.

Für alle Autoren stellt die 2D-Echokardiographie für die Diagnose eines VSD ein ausreichend sensibles Verfahren dar, um unkomplizierte Fälle zu diagnostizieren und - explizit für CAPELLI et al. - unter diesen Umständen auf den Einsatz invasiver Methoden zu verzichten.

2.3. Zusammenfassung

1. Die 2D-Echokardiographie erweist sich als hinreichend sensitiv, um bei unkomplizierten Fällen von VSDs invasive Methoden zu ersetzen.
2. Bei der exakten Lokalisierung von VSDs ergeben sich Schwierigkeiten vor allem bei trabekulären und multiplen kleinen Defekten.
3. Die Größenbestimmung gelang für VSDs mit einem Durchmesser von 2-23 mm.
4. Zur Diagnose supracristal gelegener Defekte empfiehlt sich die Verwendung der subkostal-sagittalen Projektionsebene.

3. Echokardiographische Diagnose einer Aorteninsuffizienz

3.1. Darstellung der Literatur über die Anwendung der Doppler-Echokardiographie zur Diagnose einer Aorteninsuffizienz

Ließ sich die Diagnose einer AI bisher nur invasiv mittels Angiographie sichern, so wurde mit der Entwicklung der Echokardiographie ein neuer Meilenstein auf dem Wege zu einem nicht-invasiven Verfahren gesetzt. Jedoch gestatten M-mode- und 2D-Echokardiographie ausschließliche indirekte Schlüsse auf das Vorhandensein einer Aortenklappeninsuffizienz, da sie lediglich die Auswirkungen der hämodynamischen Veränderungen registrieren, die durch den defekten Klappenapparat hervorgerufen werden, wie abnorme Bewegungsmuster der Mitralklappen-segel oder des interventrikulären Septums. Dabei gibt es keine Korrelation zwischen dem Ausprägungsgrad dieser Veränderungen und dem Schweregrad der AI. Somit erweist sich die Echokardiographie allein durchaus als probates qualitatives Verfahren in diesem diagnostischen Bereich, jedoch ungenügend, wenn es um therapierelevante Fragen der Quantifizierung geht.

Hier bietet die Doppler-Echokardiographie Möglichkeiten, auf direktem, nicht-invasivem Wege eine AI zu diagnostizieren und darüber hinaus über die optische Registrierung der Turbulenzen, die durch den schlußunfähigen Klappenapparat hervorgerufen werden, eine quantitative Einschätzung des Schweregrades vorzunehmen.

Die im folgenden dargestellten Arbeiten geben einen Überblick zum Stand der Forschung und Entwicklung in der Verwendung dieses Verfahrens. Unterschiedliche theoretische Konzepte zur Quantifizierung der AI werden dargestellt sowie die diversen Ergebnisse bezüglich Sensitivität und Spezifität des Verfahrens referiert.

WARD et al. (Washington, 1977), (39) haben zwischen 1973 und 1976 65 Patienten mit angeborenen oder erworbenen Aortenklappenerkrankungen untersucht und dabei auf Auskultation, Angiographie, M-mode-Echo und Pulsed Doppler Echocardiographie (PDE) zurückgegriffen.

Der Vergleich dieser Verfahren erbrachte, daß die Kombination von PDE und Auskultation unter den nicht-invasiven Methoden die höchste Trefferquote erzielte; nur zwei Patienten (4%) mit angiographisch verifizierter minimaler AI wurden als falsch-negativ nicht erkannt. Für die PDE ergab sich eine Spezifität von 0,94 und eine Sensitivität von 0,86.

Zur Diagnose und Verlaufskontrolle kardiovaskulärer Erkrankungen erweist sich für die Autoren die PDE als die nicht-invasive Methode - vor allen Dingen dann, wenn vielleicht künftig eine Quantifizierung von Klappeninsuffizienzen damit möglich ist.

CIOBANU et al. (Kalifornien, 1980), (9) nahmen mittels PDE eine Quantifizierung der AI an 20 Patienten vor,

- in 1+, wenn das diastolische Flow-Signal unterhalb der Aortenklappe feststellbar war
- in 2+, wenn das Signal im LVOT feststellbar war, ohne jedoch die Höhe der Mitralklappe zu erreichen
- in 3+, wenn das Signal im linken Ventrikel unterhalb der Mitralklappenebene feststellbar war

Zur angiographischen Klassifizierung ergab sich eine Korrelation von $r = 0,92$.

QUINONES et al. (Houston, 1980), (28) überprüften an 69 Patienten (22 ohne AI) Sensitivität, Spezifität, Vorhersagewert und diagnostische Genauigkeit der PDE.

Um den Schweregrad der AI zu beurteilen, wurde das Zeitintervall-Histogramm als Index entwickelt, der die (positiven und negativen, = vorwärts und rückwärts gerichteten) Flow-Verhältnisse während fünf Herzaktionen mittelt:

$$\% \text{ negative Fläche} = \frac{\text{negative Fläche}}{\text{Gesamtfläche (neg.+pos.)}} \times 100$$

Im Vergleich mit der angiographischen Beurteilung korrelierten weder Dauer noch Amplituden der diastolischen Turbulenzen im LVOT mit der Schwere einer AI. Hingegen ergab sich eine signifikante Korrelation ($p \leq 0,05$) zwischen der angiographischen Einteilung 1+ bis 4+¹⁾ und o.g. Prozentsatz negativer Fläche:

8,9% ($\pm 2,9$) = 1+

23,6% ($\pm 4,2$) = 2+

35,7% ($\pm 5,0$) = 3+

50,2% ($\pm 6,5$) = 4+

- 1) -----
- 1+ Minimale Kontrastmittelfärbung des Ventrikels, die sich in jeder Systole wieder klärt.
 - 2+ Langsamere Entfärbung des Ventrikels, wobei die aortale Trübung größer ist als die ventrikuläre.
 - 3+ Schnelle Trübung des Ventrikels mit langsamer Entfärbung, gleiche Farbintensität in Ventrikel und Aorta.
 - 4+ Komplette Trübung des Ventrikels innerhalb der ersten beiden Herzaktionen, wobei die Färbung des Ventrikels intensiver ist als die der Aorta.

Vereinfachend zusammengefaßt läßt sich also mit einer diagnostischen Genauigkeit von 80% sagen, daß nach dem Index des Zeit-Intervall-Histogramms 30% negative Fläche das Kriterium ist, um zwischen milder AI (2+) und schwerer AI (3+) zu trennen.

Was die Spezifität des Verfahrens anbelangt, so wurde mit vier falsch-positiven Ergebnissen ein Wert von 0,82 erreicht, der sich auf 0,90 erhöht, wenn die 20 Patienten des Normal-kollektivs (richtig-negativ), die mittels PDE auch als solche erkannt worden waren, miteinbezogen werden. Die Sensitivität wird mit 0,94 und die diagnostische Genauigkeit mit 0,91 angegeben.

Bislang erachteten die Autoren die bestehenden technischen Möglichkeiten der PDE noch für ungenügend ausgereift, um eine genaue Quantifizierung einer Klappeninsuffizienz vorzunehmen, da mit den momentan zur Verfügung stehenden Geräten eine exakte Messung des rückfließenden Flows sowie der Flow-Geschwindigkeit noch nicht möglich ist.

BOMMER et al. (Kalifornien, 1981), (4) erstellten mit Hilfe der PDE an 25 Patienten differenzierte Flow-Diagramme, um über den Vergleich mit angiographischen Ergebnissen zu einer Einschätzung des Schweregrades der AI zu gelangen.

Auf dem 2D-Echo (kurze Achse) wird eine Dreiteilung des LVOT vorgenommen:

Ebene 1: unmittelbar unterhalb der Aortenklappe

Ebene 2: Bereich um die Mitte der Mitralklappenregel

Ebene 3: Bereich um die Papillarmuskeln

Inwieweit sich Strömungsturbulenzen über diese Ebenen erstrecken, wird in Beziehung zu der angiographischen Beurteilung der AI nach SELLERS gesetzt:

8 Patienten ohne AI: auf keiner Ebene ließen sich
Turbulenzen feststellen

2 Patienten mit AI 1+: Turbulenzen nur auf Ebene 1

5 Patienten mit AI 2+: Turbulenzen auf den Ebenen 1 und 2

5 Patienten mit AI 3+: Turbulenzen auf den Ebenen 1, 2 und 3

5 Patienten mit AI 4+: Turbulenzen auf den Ebenen 1, 2 und 3,
wobei letztere um über 50% überschritten wurde.

Für die Autoren ist mit diesem Verfahren die Möglichkeit gegeben, gültige - mit angiographischen Ergebnissen hoch korrelierende - Werte auf nicht-invasivem Wege zu erhalten.

TOGUCHI et al. (Japan, 1981), (37) untersuchten mittels PDE 41 Patienten mit AI, teils isoliert, teils kombiniert mit anderen kardialen Erkrankungen, mit dem Ziel:

1. das Muster des turbulenten Flows zu analysieren
2. die Sensitivität der Methode im Vergleich zur angiographischen Klassifikation nach SELLERS zu prüfen
3. die Beziehung zwischen dem Ausmaß der AI und dem Lokalisationspunkt des Flows zu überprüfen.

ad 1.: Während der Systole ist das Flow-Muster im LVOT eng gestreut - ähnlich dem normalen Bild - während in der Diastole ein weit gestreutes Muster von Beginn des Aortenklappenschlusses an sichtbar ist, das sich in entgegengesetzter Richtung des systolischen Flusses ausbreitet oder sich auch in beide Richtungen verstreut.

Bei milder AI herrscht vor dem Öffnen der Mitralklappe eine geringe Turbulenz während danach - wenn sich die Blutströme aus Aorta und linkem Vorhof treffen - die Turbulenz rapide zunimmt. Im Gegensatz dazu wird durch eine schwere Insuffizienz von Anfang an eine so große Turbulenz erzeugt, daß diese durch das aus dem linken Vorhof einströmende Volumen kaum mehr vergrößert werden kann. Dies gilt insbesondere für eine isolierte AI. In den meisten Fällen kombinierter Läsionen hingegen nimmt nach der Mitralklappenöffnung die Streuung des Musters zu, unabhängig vom Schweregrad der AI. Eine exakte Quantifizierung erscheint den Autoren zum gegebenen Zeitpunkt allerdings noch nicht möglich.

ad 2.: In den Fällen, in denen die AI angiographisch bestätigt worden war (25 Patienten), ergab sich bei einer AI I° in 6/7 Fällen (86%) ein gestörtes Muster, bei den Ausprägungsgraden II° bis IV° war in allen Fällen ein gestörtes Muster nachzuweisen. Es ergab sich eine Gesamtsensitivität von 0,93.

ad 3.: In den meisten Fällen einer AI I° bis II° war das spezifische Muster unmittelbar am Aortenklappenring und im distalen LVOT zu entdecken, nicht immer jedoch im proximalen LVOT. In den schwerer ausgeprägten Fällen III° und IV° ließ es sich sowohl am Aortenklappenring wie im gesamten LVOT eruieren.

ESPER et al. (Buenos Aires, 1982), (12) haben an 46 Patienten Sensitivität und Spezifität der range-gates PDE im Hinblick auf die Entdeckung einer AI überprüft und für beide einen 100%-Wert erreicht. Hauptaugenmerk lag dabei vor allem auf dem Erfassen eines pathologischen diastolischen subaortalen Flows bei Patienten mit AI, bei denen auskultatorisch kein diastolisches Geräusch feststellbar war.

Dies war bei allen Probanden der Gruppe 3 der Fall: Klinisch ließ sich in nur einem Fall eine milde AI feststellen, angiographisch wurde die AI in 8 Fällen als 1/4 klassifiziert, ein diastolisches Geräusch war in keinem Fall zu hören, wohingegen via PDE in allen Fällen ein turbulenter Flow ausgemacht werden konnte.

In Gruppe 2 waren 17 Patienten mit charakteristischen Zeichen einer AI zusammengefaßt. In den 6 Fällen, in denen eine Angiographie durchgeführt worden war, ergaben sich Ausprägungsgrade 2/4 und 3/4. In allen Fällen erbrachte die PDE konkordante Ergebnisse.

Gruppe 1 umfaßt 19 Patienten mit jeweils anderen Herzerkrankungen (koronare Herzerkrankung, Mitralstenose, Aortenstenose, Mitralklappenprolaps, idiopathische hypertrophische Subaortenstenose etc.). In keinem Falle ergab sich mit Hilfe der PDE ein falsch-positives Ergebnis.

Was die Klassifizierung des Schweregrades der AI anbelangt, so nehmen die Autoren nur eine grobe Einteilung vor: In milden Fällen beschränkt sich die Turbulenz auf den LVOT, bei mäßiger Ausprägung ist der Einflußtrakt mitelbezogen und in schweren Fällen reicht sie bis zur Apex. Als limitierender Faktor für die Anwendung des Verfahrens erweisen sich Dickleibigkeit und Emphysem; entsprechende Patienten wurden von vornherein ausgeschlossen.

DIEBOLD et al. (1982), (10) haben an 60 Patienten im Alter von 9 bis 67 Jahren Diagnose und Quantifizierung einer AI mit Hilfe der PDE des Blutstroms im Aortenbogen vorgenommen.

Sie bezogen sich dabei auf einen Insuffizienz-Index, der sich aus dem Verhältnis der Amplitude des enddiastolischen Reflexes (gemessen zum Zeitpunkt der R-Zacke im EKG), zur maximalen Amplitude des (vorwärts gerichteten) systolischen Flusses ergibt.

Die Ergebnisse wurden mit der angiographischen Klassifizierung verglichen. Falsch-negative Ergebnisse waren lediglich bei einer AI mit Ausprägungsgrad I zustande gekommen, das Verfahren wies eine Sensitivität von 0,82 auf; im Falle einer durchschnittlichen oder schweren AI betrug die Sensitivität 1,00. Angiographie und PDE korrelierten mit 0,69, bei solitärer AI sogar mit 0,85.

3.2. Diskussion der referierten Literatur

Echokardiographie und PDE sind aus der kardiologischen Diagnostik nicht mehr wegzudenken, auch wenn vor allem letzteres Verfahren zum gegenwärtigen Zeitpunkt immer noch nicht vollends ausgereift ist und seine Anwendung in Bezug auf die Quantifizierung einer AI immer noch Probleme theoretischer Art aufgibt.

Für WARD et al. ist im Jahre 1977 die Möglichkeit der Quantifizierung sogar noch "Zukunftsmusik". CIOBANU et al. versuchen eine Graduierung mittels einer Einteilung des linken Herzens in vier anatomische Bezirke, wobei die Lokalisation des diastolischen Flow-Signals in den entsprechenden Abschnitten den jeweils vier Schweregraden einer AI entspricht. QUINONES et al. ermitteln über fünf Herzaktionen eine Zeit-Intervall-Histogramm und errechnen daraus den Prozentsatz negativer Fläche ($\hat{=}$ rückwärts-gerichteter Flow). Im Vergleich zu der angiographischen Graduierung ermitteln sie einen Grenzwert von 30%, der mit einer diagnostischen Genauigkeit von 80% eine milde AI von einer schweren trennt. Jedoch sehen auch sie das Verfahren für noch nicht genügend ausgereift an, um die exakte Quantifizierung einer Klappeninsuffizienz vorzunehmen. BOMMER et al. nehmen lediglich eine Dreiteilung des LVOT vor und setzen die in jeweiligen Etagen auftretenden Turbulenzen in Beziehung zur angiographischen Graduierung nach SELLERS. TOGUCHI et al. erachten noch im Jahre 1981 eine exakte Quantifizierung für nicht machbar und tasten sich an das Problem über eine Beschreibung der Flow-Muster heran, die sie in Beziehung zu einer groben Einteilung der AI in mild und schwer setzen. Eine Zunahme der Turbulenz - und damit der Streuung der Flow-Kurve - in der Diastole gegenüber der Systole ist bei milder AI zu beobachten, während eine AI massiven Ausprägungsgrades keinerlei Unterschiede von Diastole zu Systole aufzuweisen vermag.

ESPER et al. beschränken sich ebenfalls auf eine nur grobe Klassifizierung: Turbulenzen im LVOT werden als milde AI bezeichnet, ist der Einflußtrakt miteinbezogen, so sprechen sie von mäßiger AI, Turbulenzen im Bereich der Apex sind Ausdruck einer AI schweren Ausmaßes. DIEBOLD et al. bilden einen sog. Insuffizienz-Index, der sich aus dem Verhältnis von Amplitude des enddiastolischen Refluxes zur maximalen Amplitude des systolischen, vorwärts gerichteten, Flusses ergibt.

In dem hier ausgewerteten Material begnügt sich also die Mehrheit der Autoren (CIOBANU; BOMMER; ESPER; TOGUCHI) mit einem eher deskriptiv-lokalisationsbezogenen Ansatz, während nur zwei Autoren (QUINONES, DIEBOLD) die über die PDE ermittelten optischen Strukturen mathematisch umsetzen. Das Problem der exakten - auch von verschiedenen Untersuchern reproduzierbaren - Quantifizierung einer AI ist damit zwar sicherlich noch lange nicht gelöst, jedoch ist die Entwicklung auf dem Wege dorthin nicht zu übersehen.

Was die statistischen Kriterien anbelangt (siehe Tab. VII), so läßt sich sagen, daß die PDE in ihrer diagnostischen Aussagekraft mit der Angiographie durchaus auf eine Ebene gestellt werden kann, allzumal für einen mittleren bis schweren Ausprägungsgrad von AI, wo die Werte für die Sensitivität 1,00 erreichen. Lediglich im Anfangsstadium einer AI ist ein schlechteres Abschneiden der PDE im Vergleich zur Angiographie zu verzeichnen (DIEBOLD; TOGUCHI).

	Spezifität	Sensitivität
WARD (1977)	0,94	0,86
CIOBANU (1980)	-	(hoch)
QUINONES (1980)	0,82 (0,90)	0,94
TOGUCHI (1981)	-	0,93
ESPER (1982)	1,00	1,00
DIEBOLD (1982)	0,91	0,82 (1,00)

Tab. VII: Übersicht über die einzelnen Werte für Sensitivität und Spezifität der 2D-Echokardiographie in den referierten Untersuchungen

3.3. Zusammenfassung

1. Für die Sensitivität erreicht die PDE als nicht-invasives Verfahren Werte zwischen 0,86 und 1,0. Die Zuverlässigkeit des Verfahrens steigt, wenn es sich um eine Insuffizienz schweren Ausprägungsgrades handelt.
2. Die exakte Quantifizierung einer AI bereitet noch immer Probleme. Die referierten Untersuchungen beschränken sich auf die geläufige Einteilung in mild, mäßig und schwer.

4. PDE-Kontrolluntersuchung an sieben Patienten des Deutschen Herzzentrums München

Den in den vorstehenden Abschnitten aufgezeigten Fragestellungen nachzugehen, konnte nicht Ziel der im folgenden beschriebenen Untersuchung sein. Eine Langzeitstudie über ein hinreichend großes Patientengut - durchgeführt von einem in der Anwendung Doppler-echokardiographischer Verfahren versierten Untersucher - wäre Voraussetzung, um der Bearbeitung dieser Probleme näherzukommen.

Dieser Teil der Arbeit ist als Versuch einer Bestandsaufnahme zu sehen, die in Zusammenhang mit den Ergebnissen der in den vorstehenden Kapiteln referierten Studien erörtert werden soll.

4.1. Darstellung von Krankheitsverlauf und Ergebnis der Kontrolluntersuchung

Im folgenden Teil wird über sieben Patienten berichtet, die im Rahmen halbjährlicher bzw. jährlicher routinemäßiger Kontrolluntersuchungen in der Kinderambulanz des Deutschen Herzzentrums München vorstellig geworden sind. Bei allen liegt das Krankheitsbild eines VSD mit konsekutiv ausgebildeter AI vor. Bei einem Patienten handelt es sich um Zustand nach Verschluß des VSD mit residueller AI.

Zur Anwendung kam bei allen Patienten die Pulsed Doppler-echokardiographische Untersuchung mit dem ATL MK 600 Adaptive Doppler Ultrasound System. Die nachstehend aufgeführten Parameter waren Ziel der Untersuchung, konnten aber nicht bei allen Patienten verifiziert werden.

Es erfolgten Inspektionen des Sinus valsalva und der Aortenklappe, Bestimmung von Größe und - sofern möglich - Position des VSD sowie endsystolischem und enddiastolischem Durchmesser des linken Ventrikels¹⁾.

Um eine Quantifizierung der AI vorzunehmen, wurde von einer Einteilung des linken Ventrikels (endsystolisch) in vier Ebenen ausgegangen:

- diastolischer Rückfluß unterhalb die Aortenklappe, jedoch ohne die Höhe der Mitralklappebene zu erreichen
= AI 1°
- diastolischer Rückfluß bis auf Höhe der Mitralklappebene
= AI 2°
- diastolischer Rückfluß bis zur Hälfte der Strecke Mitralklappebene - Apex
= AI 3°
- diastolischer Rückfluß bis zur Apex
= AI 4°

Zusätzlich wurde der diastolische Rückfluß in der Aorta descendens bewertet, indem die Planimetrierung des während der Diastole aufgetretenen negativen Flows vorgenommen wurde.

¹⁾ Hieraus wird für alle Patienten die SF (shortening fraction) errechnet und in die Beurteilung des aktuellen Krankheitsbildes miteinbezogen.

Patient Nr. 1

Zwei Monate nach Geburt wird aufgrund eines fauchenden Systolikums Grad 1-2/VI der Verdacht auf VSD geäußert. Der Röntgenbefund zeigt ein großes kugeliges Herz, im EKG ergibt sich eine kompensierte Myokardschwäche mit deutlicher Vorhofbelastung. Mit 9 Monaten Diagnose eines mittelgroßen VSD; es besteht ein Holosystolikum Grad 4/VI sowie ein deutlich links verbreitertes Herz; Klinik und übrige Befunde sind unauffällig. Im Alter von 3,4 Jahren wird bei sonst unveränderten Befunden ein Decrescendo-Diastolikum festgestellt, die UKG-Untersuchung zeigt eine Erweiterung des rechten Sinus vals., einen geringgradig vergrößerten linken Vorhof sowie eine hämodynamisch wenig wirksame AI. 6 Monate später (Alter 4,0 Jahre) manifestiert sich die AI in einem Diastolikum Grad 2/VI; eine Verschlechterung auf Grad 3/VI ist 1,5 Jahre später (Alter 5,6 Jahre) bei sonst normgerechter Entwicklung und unauffälligen Befunden festzustellen. Eine UKG-Untersuchung im Alter von 7,7 Jahren zeigt ein prolabierte rechts-koronares Ao-Segel sowie einen oberhalb der Norm vergrößerten linken Ventrikel, röntgenologisch zeigt sich ein verbreiteter Herzschatten. Im Alter von 9,0 Jahren ist ein deutlicher Fingerpuls bei sonst unveränderter Befundlage zu verzeichnen. Mit 11,0 Jahren wird echokardiographisch die AI als Grad I quantifiziert, der VSD ist nicht erkennbar, die Funktion des linken Ventrikels liegt im Normbereich. Alle übrigen Befunde bleiben stabil.

Zusammenfassend läßt sich sagen:

Erstmalige Anzeichen einer Linksbelastung in Form eines verbreiterten Herzschattens im Alter von 9 Monaten. Auskultatorische Manifestation der AI im Alter von 3,4 Jahren in Form eines Diastolikums Grad 2/VI. Verschlechterung auf Grad 3/VI im Alter von 5 Jahren. Fortan Stabilisierung der AI, die mit 11 Jahren als Grad I quantifiziert wird.

Zum Zeitpunkt der PDE-Untersuchung ist der Patient 11,11 Jahre alt. Es ergibt sich folgender Befund:

Es liegt ein etwas erweiterter rechtskoronarer Sinus vals. vor, die Aortenklappe ist dreizipfelig. Der VSD ist echokardiographisch nicht auffindbar, jedoch über die Doppler-Registrierung nachzuweisen. Endsystolischer und enddiastolischer linksventrikulärer Durchmesser betragen 3,25 cm ($\pm 0,2$ cm) und 5,1 cm ($\pm 0,1$ cm); es resultiert eine SF¹⁾ von 36%. Der diastolische Rückfluß in den linken Ventrikel weist eine AI Grad I-II auf; die Planimetrierung des diastolischen Rückflusses in der Aorta descendens ergibt eine Fläche von 3,16 cm² ($\pm 1,47$ cm²) bei einer Frequenz von 114 S/min.

Gesamtbeurteilend kann festgestellt werden, daß der VSD sich weitgehend zurückgebildet hat, echokardiographisch nicht mehr nachweisbar ist, lediglich ein positiver Doppler-Befund sein weiteres Vorhandensein anzeigt. Die Erweiterung des rechtskoronaren Sinus vals. - erstmalig im Alter von 3,4 Jahren diagnostiziert - blieb weiterhin bestehen. Die zum gleichen Zeitpunkt manifest gewordene AI erwies sich im Alter von 11 Jahren als Grad I, zum Untersuchungszeitpunkt im Alter von 11,11 Jahren als Grad I-II. Die im oberen Bereich der Norm befindliche SF weist auf noch intakte kardiale Strukturen hin.

1) $SF = \text{shortening fraction} \quad \frac{EDD - ESD}{EDD}$

Müller, K.-D.:

Das normale eindimensionale (M-mode) Echokardiogramm im Kindesalter.

Herz und Gefäße, 4, 1984, S. 30 ff: Normalwerte im Kindesalter: 26-42%.

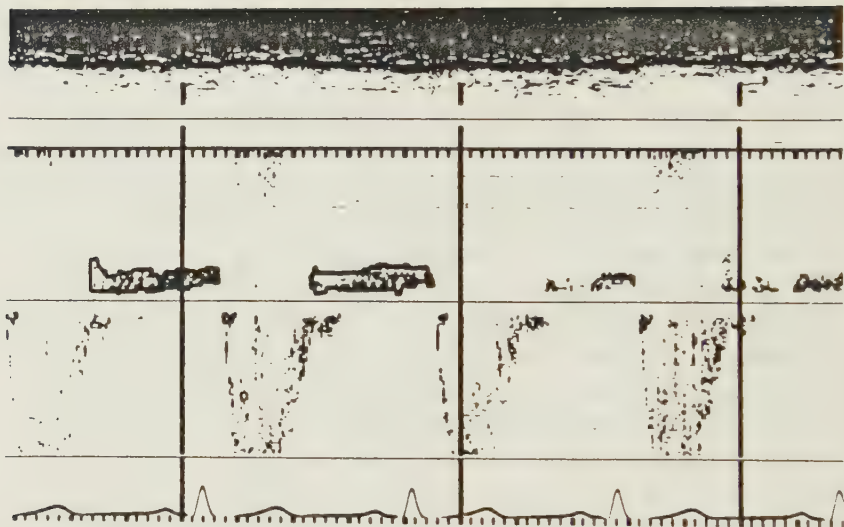


Abb. 5 Dopplerechokardiogramm, Pat. Nr. 1

Rückfluß des Blutstroms in der Aorta descendens während der Diastole

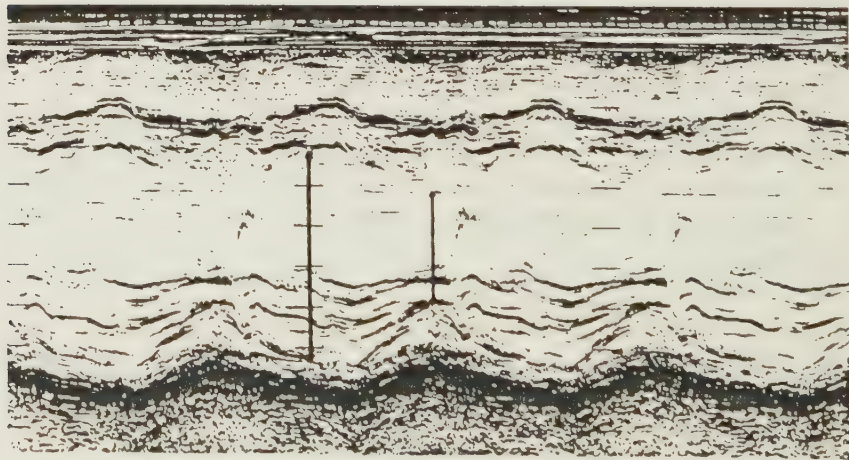


Abb. 6 M-mode-Echokardiogramm. Pat. Nr. 1

Linker Ventrikel, Durchmesser am Ende der Diastole und am Ende der Systole

Patient Nr. 2

Im Alter von 12,7 Jahren wird erstmals der Verdacht auf VSD mit relativer Pulmonalinsuffizienz geäußert. Im Alter von 13 Jahren sind auskultatorisch ein Systolikum Grad 4/VI sowie ein diastolisches Decrescendo-Geräusch Grad 1-2/VI feststellbar. Im EKG zeigen sich keine Anzeichen von Linksbelastung, röntgenologisch kann jedoch ein linksbetontes Herz diagnostiziert werden. Die Angiographie zeigt einen kleinen VSD unmittelbar unterhalb der Aortenklappe sowie einen deutlichen Reflux in den linken Ventrikel durch eine symmetrisch geformte Aortenklappe. Ohne Veränderung übriger Befunde verschlechtert sich bis zum Alter von 14,0 Jahren das diastolische Geräusch auf Grad 3/VI, das UKG im Alter von 14,5 Jahren ergibt einen gering über die Norm vergrößerten linken Ventrikel bei normaler Funktion; bei sonst unveränderter Befundlage ist im Alter von 15,6 Jahren im UKG eine Erweiterung des rechtskoronaren Sinus festzustellen, die AI läßt sich als Grad II-III quantifizieren. Keine weitere Befundänderung bis zum 21. Lebensjahr.

Zusammenfassend läßt sich sagen:

Erste Anzeichen einer AI im Alter von 13 Jahren in Form eines Diastolikums Grad 1-2/VI. Verschlechterung innerhalb eines Jahres auf Grad 3/VI. Mit 14,5 Jahren über die Norm vergrößerter linker Ventrikel; echokardiographische Quantifizierung der AI als Grad II-III im Alter von 15,6 Jahren. Stabile Befundlage bis zum 21. Lebensjahr.

Zum Zeitpunkt der PDE-Untersuchung ist der Patient 21,6 Jahre alt. Es ergibt sich folgender Befund:

Die Aortenklappe ist dreizipflig. Der VSD ist nicht sicher zu erkennen, Größe und Position sind somit nicht bestimmbar.

Endsystolischer und enddiastolischer Durchmesser betragen 3,0 cm ($\pm 0,05$ cm) und 4,31 cm ($\pm 0,17$ cm); es resultiert eine SF von 30%. Der diastolische Rückfluß in den linken Ventrikel weist eine AI Grad I auf; die Planimetrierung des diastolischen Rückflusses in die Aorta descendens ergibt eine Fläche von $7,05 \text{ cm}^2$ ($\pm 0,91 \text{ cm}^2$) bei einer Frequenz von 110 S/min.

Gesamtbeurteilend kann festgestellt werden:

Der zum Untersuchungszeitpunkt nicht sicher erkennbare VSD sowie das Vorliegen einer AI Grad I (gegenüber einem Ausprägungsgrad II-III im Alter von 15,6 Jahren) sprechen für eine Spontanverkleinerung des VSD sowie für eine rückläufige Insuffizienz der Aortenklappe, was eine vorhandene Schädigung des Klappenapparates weitgehend ausschließen darf. Ebenso weist die im Normbereich liegende SF auf ein intaktes Myokard hin.

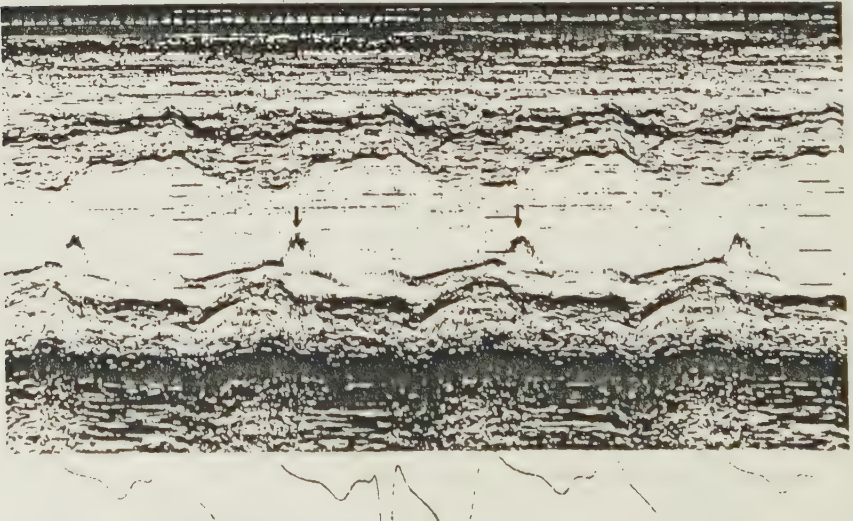


Abb. 7 M-mode-Echokardiogramm, Pat. Nr. 2

Oszillierende Bewegungen der Mitralklappe ($\blacklozenge$) zeigen einen diastolischen Rückfluß aus der Aorta in den linken Ventrikel an.

Patient Nr. 3

Im Alter von drei Monaten wird erstmalig aufgrund eines holosystolischen Geräusches Grad 2-3/VI der Verdacht auf VSD geäußert. Bei sonstigen Normalbefunden und normgerechter Entwicklung wird im Alter von 3,10 Jahren durch Katheterisierung des Herzens ein kleiner hochsitzender VSD mit einem Shunt-Volumen von 20% verifiziert. Bis zum Alter von 7,7 Jahren erfolgt eine völlig unauffällige Entwicklung bei Normalbefunden, bis zu dem Zeitpunkt, wo sich das Systolikum auf Grad 3/VI verändert und ein Diastolikum Grad 4/VI feststellbar wird. Der Röntgenbefund ergibt einen verbreiterten Herzschatten sowie eine hiläre Stauung. Im UKG zeigt sich eine nur eingeschränkt öffnungsfähige Aortenklappe. 5 Monate später (Alter 8,2 Jahre) lassen sich bei weiterhin unauffälliger Zwischenanamnese ein deutlicher Finger- und Kapillarpuls feststellen, im EKG finden sich Linkshypertrophiezeichen, röntgenologisch ein unverändert verbreiteter Herzschatten sowie auskultatorisch das Diastolikum jetzt als Grad 3-4/VI. Im Alter von 8,7 Jahren ergibt der UKG-Befund bei sonst unveränderter Befundlage einen VSD mit hochgradiger AI bei prolabierendem rechtskoronaren Segel. Weiterhin erfolgt eine unauffällige Entwicklung. Bei konstanten Befunden ergibt sich auskultatorisch im Alter von 9,4 Jahren ein diastolisches Decrescendo-Geräusch Grad 2-3/VI.

Zusammenfassend läßt sich sagen:

Bei ansonsten Normalbefunden im Alter von 3,10 Jahren Diagnose eines hochsitzenden VSD. Mit 7,7 Jahren erstmalig auskultatorische Manifestation einer AI in Form eines Diastolikums Grad 4/VI, das bis zum Untersuchungszeitpunkt unverändert bestehen bleibt.

Zum Zeitpunkt der PDE-Untersuchung ist der Patient 9,6 Jahre alt. Es ergibt sich folgender Befund:

Es zeigt sich eine dreizipflige Aortenklappe bei erweitertem rechtskoronarem Sinus valsalva. Der VSD läßt sich lediglich bei subkostalem Zugang erkennen, ist nach Größe und Position jedoch nicht bestimmbar. Endsystolischer und enddiastolischer Durchmesser des linken Ventrikels betragen 4,27 cm ($\pm$ 0,12 cm) und 6,06 cm ($\pm$ 0,12 cm); für die SF resultiert ein Wert von 29%. Der diastolische Rückfluß in den linken Ventrikel erweist sich als AI Grad III; die Planimetrierung des diastolischen Rückflusses in die Aorta descendens ergibt eine Fläche von 14,6 cm² ($\pm$ 0,78 cm²) bei einer Frequenz von 110 S/min.

Gesamtbeurteilend läßt sich feststellen:

Ein Spontanverschluß des VSD hat nicht stattgefunden; seit der Manifestation der AI im Alter von 7,7 Jahren hat sich ihr Ausprägungsgrad im Verlauf von 1,11 Jahren auf Grad III verschlechtert; die SF befindet sich dennoch im Bereich der Norm.

Patient Nr. 4

Die Diagnose des VSD erfolgt im Alter von 4,1 Jahren. Auskultatorisch liegt ein Systolikum Grad 2/VI vor; das EKG entspricht der Norm, röntgenologisch zeigt sich ein gering vergrößerter linker Vorhof, der sich bei sonst im übrigen gleichbleibenden Befunden nach einem Jahr (Alter 5,0 Jahre) auf die Normgröße zurückgebildet hat. Im Alter von 8,5 Jahren haben sich im Laufe von 1 1/2 Jahren der Herzschatten erneut verbreitert und das systolische Geräusch auf Grad 3/VI verschärft. Im EKG ist ein Lagetypwechsel nach links auffällig. Erstmalige Anzeichen einer AI treten im Alter von 9,1 Jahren in Form eines diastolischen Geräusches Grad 2/VI auf. Im Alter von 10,3 Jahren erhebt sich erstmals der Verdacht auf Aortenisthmusstenose bei sonst unveränderter Entwicklung und Befundlage. Angiographisch verifiziert wird der VSD im Alter von 11,10 Jahren, wobei sich ein nicht nennenswerter Shunt sowie ein geringgradiger Reflux aus der Aorta in den linken Ventrikel bei nicht-eingeschränkter linksventrikulärer Funktion ergibt. Im Alter von 14,4 Jahren läßt sich bei sonst unveränderter Befundlage mittels UKG eine mäßiggradige Aortenisthmusstenose diagnostizieren.

Zusammenfassend läßt sich sagen:

Diagnose des VSD im Alter von 4,1 Jahren. Erste Anzeichen einer Linksbelastung im Alter von 8,5 Jahren in Form eines Lagetypwechsels im EKG. Auskultatorisch erste Anzeichen einer AI (Diastolikum Grad 2/VI) im Alter von 9,10 Jahren. Angiographisch geringgradiger Reflux im Alter von 11,10 Jahren. Mit 14,4 Jahren Diagnose einer Aortenisthmusstenose.

Zum Zeitpunkt der PDE-Untersuchung ist die Patientin 15,2 Jahre alt. Es ergibt sich folgender Befund:

Die Aortenklappe erweist sich als dreizipflig, der VSD ist bei apikalem und subkostalem Zugang erkennbar und weist einen enddiastolischen Durchmesser von 0,4 cm auf. Endsystolischer und enddiastolischer Durchmesser des linken Ventrikels betragen 3,33 cm ($\pm$ 0,19 cm) und 5,11 cm ($\pm$ 0,18 cm); für die SF ergibt sich ein Wert von 34%. Der diastolische Rückfluß in den linken Ventrikel ergibt eine AI Grad I; die Planimetrierung des diastolischen Rückflusses in die Aorta descendens weist eine Fläche von 1,45 cm² ($\pm$ 0,36 cm²) bei einer Frequenz von 78 S/min auf.

Gesamtbeurteilend läßt sich feststellen:

Bei persistierendem VSD hat sich seit Manifestation der AI im Alter von 9,10 Jahren die Insuffizienz nicht progredient gezeigt.

Patient Nr. 5

Der VSD ist erstmalig im Alter von 7 Wochen diagnostiziert worden, wobei ein Systolikum Grad 4/VI sowie ein leises Meso-diastolikum klinisch imponieren. Mittels UKG wird der Durchmesser des VSD im Alter von 1,5 Jahren mit 0,4 cm bestimmt, 6 Monate später (im Alter von 1,11 Jahren) nochmalig mit 0,7 cm, ebenso zeigen sich linker Ventrikel und Vorhof als geringgradig über die Norm vergrößert. 14 Monate später - im Alter von 2,7 Jahren - läßt sich die AI auskultatorisch als Decrescendo-Diastolikum Grad 2-3/VI diagnostizieren.

Zusammenfassend läßt sich sagen:

Erste Manifestation der vermehrten Belastung des linken Ventrikels zeigen sich in UKG und EKG bereits nach 17 Monaten; auskultatorisch faßbar wird die AI nach 2,7 Jahren mit einem Ausprägungsgrad 2-3/VI.

Zum Zeitpunkt der PDE-Untersuchung ist der Patient 2,9 Jahre alt. Bei unverändertem klinischem Befund und weiterhin unauffälliger Zwischenanamnese ergibt sich folgender Befund:

Die Aortenklappe erweist sich als dreizipflig, der Durchmesser des VSD beträgt - durch das apikale Fenster - enddiastolisch 0,7 cm. Endsystolischer und enddiastolischer Durchmesser des linken Ventrikels betragen 1,97 cm ($\pm$ 0,11 cm) und 4,39 cm ($\pm$ 0,12 cm); für die SF ergibt sich ein Wert von 55%. Der enddiastolische Rückfluß in den linken Ventrikel erweist sich als AI Grad III; die Planimetrierung des enddiastolischen Rückflusses in die Aorta descendens ergibt eine Fläche von 6,98 cm² ($\pm$ 0,64 cm²).

Gesamtbeurteilend läßt sich feststellen:

Der Durchmesser des VSD hat seit dem Alter von 1,5 Jahren persistiert. Innerhalb von 3 Monaten - seit Manifestation - hat die AI einen Ausprägungsgrad III angenommen. Eine deutlich außerhalb der Norm liegende SF weist auf eine bereits vorhandene Minderung der kardialen Funktion hin.

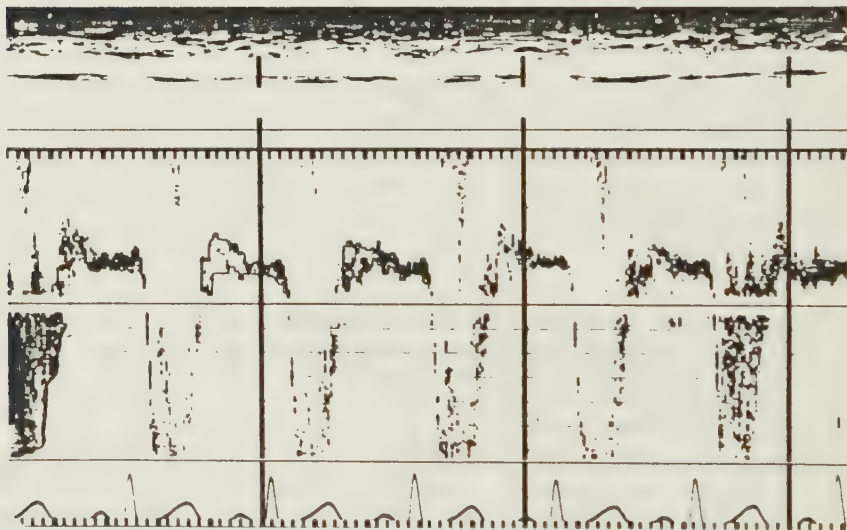


Abb. 8 Doppler-Echokardiogramm, Pat. Nr. 5

Rückfluß des Blutstroms in der Aorta descendens während der Diastole

Patient Nr. 6

Bereits bei Geburt wird der Verdacht auf Existenz eines hämodynamisch wirksamen VSD geäußert; Sicherung der Diagnose im Alter von 2 1/2 Monaten mittels UKG: Der Durchmesser beträgt 0,6 cm, links- und rechtsventrikuläre Funktion liegen im Normbereich. Im Alter von 4 Monaten (unter Digitalisierung gutes Gedeihen des Säuglings) ergibt der auskultatorische Befund ein Systolikum Grad 3/VI sowie ein leises Mesodiastolikum über der Herzspitze, der röntgenologische Befund beschreibt den Herzschatten als geringgradig zu groß. Bei weiterhin gutem Gedeihen wird im Alter von 6 Monaten das systolische Geräusch als Grad 3-4/VI beschrieben, im EKG sind keine sicheren Anzeichen einer linksventrikulären Belastung zu erkennen. Im Alter von 11 Monaten läßt sich mittels UKG die Verkleinerung des VSD auf 0,4 cm nachweisen, wobei sich weder EKG-Befunde noch auskultatorische Befunde geändert haben. Erste Hinweise auf die Ausbildung einer AI ergeben sich im Alter von 1,3 Jahren in Form eines neu aufgetretenen langgezogenen Diastolikums Grad 1-2/VI. Der röntgenologische Befund zeigt unverändert einen vergrößerten Herzschatten. Drei Monate später (im Alter von 1,6 Jahren) erbringt der Auskultationsbefund ein Decrescendo-Diastolikum Grad 2-3/VI bei ansonsten unveränderten Befunden. Im Alter von 2,1 Jahren (das Kind entwickelt sich altersgemäß) ergibt die erneute Kontrolle mittels UKG einen subaortal gelegenen VSD mit einem Durchmesser von erneut 0,6 cm sowie eine AI Grad I-II bei wiederholt unveränderten übrigen Befunden.

Zusammenfassend läßt sich sagen:

Erste Hinweise auf Ausbildung einer AI treten mittels Auskultationsbefund im Alter von 1,3 Jahren auf, Verschlechterung des Diastolikums innerhalb von 3 Monaten von Grad 1-2 auf Grad 2-3/VI. Sicherung der Diagnose im Alter von 2,1 Jahren mittels UKG und Quantifizierung der AI als Grad I-II, röntgenologisch seit Geburt ein über die Norm vergrößerter Herzschatten.

Zum Zeitpunkt der PDE-Untersuchung ist der Patient 2,4 Jahre alt. Bei unveränderten klinischen Befunden und weiterhin unauffälliger Zwischenanamnese ergibt sich folgender Befund:

Der Patient verhält sich während der gesamten Untersuchung so unruhig, daß genaue Messungen nicht möglich gewesen sind. Bei apikalem und subkostalem Zugang ist ein VSD erkennbar, die Bewertung von Größe und Position ist jedoch nicht möglich. Der diastolische Rückfluß in den linken Ventrikel weist eine AI Grad I auf.

Gesamtbeurteilend läßt sich feststellen:

Der VSD ist nach wie vor vorhanden. Die im Alter von 2,1 Jahren als Grad I-II quantifizierte AI erweist sich drei Monate später als Grad I. Ob darin eine Tendenz zur Rückbildung zu sehen ist, muß der weiteren Verlaufsbeobachtung anheimgestellt werden.

Patient Nr. 7

Bereits in den ersten Tagen nach der Geburt war in Zusammenhang mit schlechtem Gedeihen der Verdacht auf einen VSD geäußert worden, der mittels Katheterisierung im Alter von 3,8 Jahren verifiziert wurde. Die Aortenklappe ist zu diesem Zeitpunkt bis auf eine leichte Erweiterung des Sinus valsalva normal, ein Reflux liegt nicht vor. Zusatzbefund: Infundibuläre Pulmonalstenose. 1 1/2 Jahre später (im Alter von 5,4 Jahren) wird erstmals ein diastolisches Geräusch hörbar, das sich im Alter von 5,8 Jahren als Diastolikum Grad 3/VI darstellt. Röntgenologisch findet sich ein mäßig vergrößertes Herz, im EKG imponiert ein inkompletter Rechtsschenkelblock und im UKG zeigt sich eine deutlich erweiterte Aorta descendens sowie ein prolabierte rechtskoronares Aortensegel. Der Durchmesser des linken Ventrikels liegt an der oberen Normgrenze, beide Mitralsegel sind prolabiert. Im Verlauf von zwei Jahren entwickelt sich ein deutlicher Fingerpuls, im EKG treten zusätzlich ein AV-Block I° sowie Zeichen von Linksbelastung auf. Röntgenologisch sind eine Zunahme des Herzschatzens sowie Zeichen vermehrter Rezirkulation zu verzeichnen, mittels UKG lassen sich eine deutliche AI sowie eine Größenzunahme des linken Ventrikels feststellen. Auskultatorisch liegen ein Diastolikum Grad 3-4/VI sowie ein Holosystolikum Grad 4-5/VI vor (Alter 7,10 Jahre). Eine erneute Katheterisierung aufgrund zwischenzeitlicher klinischer Verschlechterung im Alter von 8,3 Jahren zeigt einen kleinen, hochgelegenen - jedoch nicht näher lokalisierbaren - VSD mit höhergradiger AI bei noch unauffälligem Klappenapparat. Im Vergleich zur ersten Herzkatheteruntersuchung - 4 1/2 Jahre vorher - liegt nun ein vollständiger Reflux in den linken Ventrikel vor, ebenso eine Vergrößerung des linken Ventrikels bei jedoch ausreichender Funktion. Bei sonst unveränderten Befunden ergibt sich mittels UKG im Alter von 8,7 Jahren eine weitere linksventrikuläre Größenzunahme.

Massive klinische Verschlechterung verbunden mit einem Blutdruck von 150/0 mm Hg, führen zum Verdacht auf Perforation der Aortenklappe bzw. eines Aneurysmas. Während der stationären Behandlung einer fraglichen Endokarditis (im Alter von 8,9 Jahren) zeigen sich unveränderte kardiale Befunde, klinisch läßt sich die AI als Grad II quantifizieren. Im Alter von 9,1 Jahren zeigt sich eine Verschlechterung des Diastolikums auf Grad 4-5/VI obwohl echokardiographisch keine Progredienz der Insuffizienz feststellbar ist. Bis zur operativen Korrektur im Alter von 10,5 Jahren bleiben - bei körperlicher Stabilisierung - die kardialen Befunde unverändert. Intraoperativ findet sich ein subpulmonal gelegener VSD mit einem Durchmesser von 1,4 cm sowie durchschlagende Aortensegel mit einer Perforation der aortokoronaren Tasche. Angiographische Quantifizierung der AI mit Grad I. Es erfolgen Verschuß des VSD mittels Patch sowie Bikuspidalisierung der Aortenklappe. Die postoperative Katheterisierung ergibt die Unfähigkeit des linken Ventrikels zur vollständigen Kontraktion, ein prolabierendes posteriores Aortensegel sowie eine kräftige AI mit Regurgitation in der Diastole aus der Aorta descendens bei geringgradiger Aortenstenose. Drei Monate später (im Alter von 10,8 Jahren) zeigen sich auf allen Ebenen verbesserte Befunde: Auskultatorisch haben sich systolisches und diastolisches Geräusch auf Grad 3/VI reduziert, der Blutdruck hat sich auf 125/60 mm Hg stabilisiert, röntgenologisch ist - bei noch immer vorhandener Vergrößerung - eine deutliche Verringerung des Herzschattens feststellbar, im EKG finden sich keine Anzeichen mehr für eine Rechtshypertrophie bei Rückbildung vom Steil- zum Mitteltyp, echokardiographisch läßt sich eine gute linksventrikuläre Funktion nachweisen. Im folgenden Jahr (Alter 11,8 Jahre) ergeben sich keine weiteren Befundänderungen, im UKG erscheint der linke Ventrikel 6 cm über die Norm vergrößert. Im Alter von 12,8 Jahren liegen weiterhin unveränderte Befunde vor, echokardiographisch läßt sich die AI als Grad II-III quantifizieren.

Zusammenfassend läßt sich sagen:

Erste Manifestation der AI im Alter von 5,8 Jahren in Form eines Diastolikums Grad 3/VI. Im Alter von 8,3 Jahren noch persistierender VSD, höhergradige AI bei noch unauffälligem Klappenapparat. Vermutlich im Alter von 8,7 Jahren Perforation des aortokoronaren Aortensegels, Verschlechterung des Diastolikums auf Grad 4-5/VI im Alter von 9,1 Jahren. Verschluß des VSD und Bikuspidalisierung der Aortenklappe im Alter von 10,5 Jahren. Postoperative klinische Verbesserung bei Persistenz der AI Grad II-III.

Zum Zeitpunkt der PDE-Untersuchung ist der Patient 13,3 Jahre alt. Es zeigt sich folgender Befund:

Bei Z.n. VSD-Verschluß und Bikuspidalisierung der Aortenklappe betragen endsystolischer und enddiastolischer Durchmesser des linken Ventrikels 3,71 cm ($\pm$ 0,12 cm) und 5,95 cm ($\pm$ 0,29 cm). Für die SF ergibt sich ein Wert von 34%. Der diastolische Rückfluß in den linken Ventrikel erweist sich als AI Grad II; die Planimetrierung des diastolischen Rückflusses in der Aorta descendens ergibt eine Fläche von 8,31 cm² ($\pm$ 1,13 cm²) bei einer Frequenz von 104 S/min.

Gesamtbeurteilend läßt sich feststellen:

Postoperativ scheint im Hinblick auf die residuelle AI eine Tendenz zur Stabilisierung bzw. leichter Rückläufigkeit zu bestehen.

Pat. Nr.	Alter bei Manifestation der AI	Schweregrad bei Manifestation (Mastotikum)	Progredienz		Tendenz
			Alter (Jahre)	Schweregrad	
1	3.4	2/VI	5 11 11.11	3/VI I I-II	leicht rückläufig
2	13	1-2/VI	14 15.6 21.6	3/VI II-III I	rückläufig
3	7.7	4/VI	9.6	III	progredient
4	9.10	2/VI	15.2	I	stabil
5	2.7	2-3/VI	2.9	III	progredient
6	1.3	1-2/VI	1.6 2.1 2.4	2-3/VI I-II I	stabil
7	5.8	3/VI	9.1 10.5	4-5/VI Op. II-III	restduell stabil

Tab. VIII.: Manifestation und Progredienz der AI bei sieben Patienten mit VSD und AI

Pat. Nr.	Geschlecht	Alter zum Untersuchungs- zeitpunkt (Jahre)	VSD	SF (%)	f/min	AI	Fläche Reflux Ao.desc. (cm ²)
1	männl.	11,11	nicht erkennbar	36	114	I-II	3,16 (+ 1,47)
2	männl.	21,6	fraglich vorhanden	30	110	I	7,05 (+ 0,91)
3	männl.	9,6	vorhanden	29	110	III	14,60 (+0,78)
4	weibl.	15,2	0,4 cm	34	78	I	1,45 (+ 0,36)
5	männl.	2,9	0,7 cm	55	-	III	6,98 (+ 0,64)
6	männl.	2,4	vorhanden	-	-	I	-
7	männl.	13,3	Z.n. Op.	34	104	II	8,31 (+ 1,13)

Tab. IX.: Übersicht über die an sieben Patienten mit VSD und AI durchgeführte Doppler-echokardiographische Untersuchung

4.2. Diskussion der Ergebnisse

Im Folgenden sollen Anamnese und aktueller Befund der untersuchten Patienten im Hinblick auf die in Kapitel 1.2. zusammengefaßten Ergebnisse diskutiert werden.

Ihre praktische Relevanz erhalten sowohl die in den referierten Studien dargestellten Ergebnisse wie auch die Überlegungen, die aus der hier durchgeführten Untersuchung resultieren, vor allem durch die Frage, ob überhaupt und unter welchen Gegebenheiten die Indikation zu einem Verschuß des VSD (gegebenenfalls mit zusätzlicher Korrektur des Klappenapparats) zu stellen ist.

Wie in Kapitel 1. ausführlich dargelegt, herrscht diesbezüglich in der Literatur eine große Meinungsvielfalt. Mit ein Grund hierfür ist sicherlich die Tatsache, daß engmaschige Langzeitbeobachtungen mangels nicht-invasiver Untersuchungstechniken bislang nicht möglich gewesen sind. Hier bieten Echokardiographie und Doppler-Technik mit Sicherheit neue Wege und Möglichkeiten, dem Wesen dieser Läsion von VSD und AI näherzukommen, allzumal für die Bewertung der Progredienz der AI eine exakte (und nicht zuletzt standardisierte) Quantifizierung Voraussetzung ist und die Lösung dieses Problems - wie es scheint - durch die Weiterentwicklung der o.g. Verfahren in immer greifbarere Nähe rückt.

Selbstredend ist eine Untersuchungspopulation von sieben Patienten für eine statistische Auswertung eine zu kleine Grundgesamtheit. So lag die Intention denn auch nicht in der empirischen Überprüfung aus der Literatur zusammengestellter Daten; vielmehr sollte eine Bestandsaufnahme an vorhandenem Patientengut vorgenommen werden, die vielleicht die Möglichkeit bietet, die gewonnenen Daten als Grundlage einer gezielten Verlaufskontrolle zu handhaben, was jedoch den Rahmen dieser Arbeit überschreiten würde.

Dennoch ist es legitim, bestehendes (d.h. durch die Untersuchung gewonnenes) Datenmaterial unter dem Blickwinkel der in der Literatur beschriebenen Ergebnisse zu betrachten und möglicherweise als Tendenz zur Diskussion zu stellen.

Was das Auftreten einer AI bei vorhandenem VSD anbelangt, so wird in nur wenigen Fällen von einer Manifestation vor dem ersten Lebensjahr bzw. nach dem zehnten Lebensjahr berichtet¹⁾. Als Durchschnittsalter, in dem erstmalig ein diastolisches Geräusch zu hören ist, wird in den referierten Studien das fünfte bis sechste Lebensjahr angeführt.

Unter den Patienten der hier durchgeführten Untersuchung ist in keinem Fall das Auftreten der AI vor dem ersten Lebensjahr und in nur einem Fall die Manifestation nach dem zehnten Lebensjahr zu verzeichnen. Das hier vorhandene Durchschnittsalter beträgt 6,2 Jahre. Es läßt sich also durchaus eine Tendenz zur Übereinstimmung in diesem Punkt mit den referierten Ergebnissen verzeichnen.

Zieht man dabei aber in Betracht, daß die Streubreite in der Untersuchungspopulation zwischen 1,3 und 13 Jahren liegt, so erscheint der Einwand von HALLIDIE-SMITH et al.²⁾ bezüglich der Schwierigkeit der Prognose des individuellen Verlaufs durchaus berechtigt. Bedenkt man weiterhin, daß in 25-50% der Fälle von VSD bis zum dritten Lebensjahr ein Spontanverschluß bzw. eine Spontanverkleinerung eintritt und daß eine AI in der Regel sich nicht vor dem fünften Lebensjahr entwickelt, so scheint es gerechtfertigt, die Frage nach der Operationsindikation bis in das vierte Lebensjahr aufzuschieben.

1) vgl. MORENO-CABRAL et al., HALLORAN et al., HALLIDIE-SMITH et al., DIMICH et al., KEANE et al. a.a.O.

2) HALLIDIE-SMITH a.a.O.

Es läßt sich jedoch kein Hehl daraus machen, daß damit das Problem eben "aufgeschoben, jedoch nicht aufgehoben" ist.

Wie jedoch bereits in Kapitel 1.1. dargelegt, herrscht - was die Progredienz einer sich konsekutiv ausgebildeten AI und in diesem Zusammenhang die Wahl des geeigneten Operationszeitpunktes angeht - in der referierten Literatur keine Einigkeit¹⁾.

Der von vielen Autoren²⁾ beschriebene individuell ausgeprägte Verlauf des Krankheitsbildes findet sich auch in der vorliegenden Untersuchungspopulation wieder.

Bei zwei Patienten, bei denen die AI vergleichsweise spät aufgetreten ist (Nr. 2 und Nr. 4), erweist sich die AI über einen Zeitraum von 7 bzw. 5 Jahren als kaum progredient, während bei Patienten, bei denen die AI wesentlich früher aufgetreten ist (Nr. 3, Nr. 5, Nr. 7) eine wahrnehmbare Progredienz zu verzeichnen ist³⁾. Ebenfalls früh aufgetreten, dennoch bisher stabil geblieben, ist die AI bei zwei Patienten (Nr. 1, Nr. 6). Bei Patient Nr. 1 jedoch scheint eine Progredienz einzusetzen, was eine engmaschige Kontrolle erforderlich werden lassen sollte. Im Falle des Patienten Nr. 6 - bei dem das Manifestationsalter deutlich unterhalb der Norm liegt - ist es möglicherweise zum jetzigen Zeitpunkt aufgrund seines niedrigen Lebensalters noch verfrüht, eine Aussage über Progredienz respektive Stabilität der AI zu machen. Eine engmaschige Kontrolle erscheint hier ebenfalls angebracht.

1) vgl. S. 31 und S. 38

2) vgl. S. 31

3) dies jedoch im Widerspruch zu HALLORAN et al, vgl. S. 31

Greift man die eingangs dieses Kapitels formulierte Frage nach der Operationsindikation für das vorliegende Patientengut nochmals auf, so würde eine absolute Aussage hierzu dem Rahmen dieser Untersuchung sicher nicht gerecht werden.

In Anlehnung an die referierten Studien ließen sich für die einzelnen Patienten ebenso nur differierende Strategien anbieten¹⁾. Nach HALLIDIE-SMITH et al. hätten bereits alle Patienten zum Zeitpunkt der Diagnosestellung der AI operiert werden müssen. Etwas großzügiger stecken PLAETH et al., METRAS et al., KAWASHIMA et al., TATSUNO et al., CHUNG et al., MORENO-CABRAL et al. und DI BENEDETTO et al. den Rahmen ab. Sie propagieren ein frühzeitiges Vorgehen, wenn die AI in noch geringerer Ausprägung vorhanden ist. Demgemäß müßte bei den Patienten Nr. 1, Nr. 2, Nr. 4 und Nr. 6 ein operativer Eingriff zum jetzigen Zeitpunkt diskutiert werden. Nach KEANE et al. hingegen wäre weiter abzuwarten, da diese Autoren sich erst dann für eine Korrektur aussprechen, wenn eine schwere AI mit angiographisch nachweisbarem Klappenprolaps vorliegt. Für LUISI et al. ist das Vorschulalter der gegebene Zeitpunkt für ein korrekatives Eingreifen, was lediglich für Patient Nr. 1 die Frage nach der Operationsindikation aufwerfen würde.

Angesichts dieser jeweils unterschiedlichen Vorgehensweisen erscheint zum gegebenen Zeitpunkt die Strategie von NADAS et al., HALLORAN et al. und TRUSLER et al. nach wie vor als die gültige und nicht zuletzt salomonische: die Indikation zum operativen Eingriff in Abhängigkeit des jeweils individuellen Verlaufs zu stellen.

¹⁾ vgl. S. 38

Das mit Ausnahme in der Studie von HALLORAN et al. in allen referierten Untersuchungen anzutreffende männliche Übergewicht läßt sich im hier vorliegenden Patientengut ebenfalls in gleicher Weise feststellen: von den 7 untersuchten Patienten sind 6 männlichen und nur 1 weiblichen Geschlechts, was das in der Literatur vorgefundene Verhältnis von 2 : 1 bei weitem übersteigt.

Dieses Ergebnis könnte - in Einklang mit den Ergebnissen der referierten Studien - die Hypothese einer männlichen Prädisposition bei der Ausbildung einer AI nahelegen.

Resumiert man nun die vorliegenden Ergebnisse, so kann - in Übereinstimmung mit den Ergebnissen der referierten Studien - festgestellt werden, daß zum gegenwärtigen Zeitpunkt noch wenige exakte Aussagen gemacht werden können, was Genese und Progredienz einer AI bei vorhandenem VSD betreffen. Gleiches kann für die jeweils entsprechenden therapeutischen Konsequenzen angeführt werden.

Eine ausführliche Langzeitbeobachtung erscheint sinnvoll, um dem Wesen der Läsion näherzukommen. Jüngste Verfahren von Echokardiographie und PDE bieten als nicht-invasive Methode die Möglichkeit zur engmaschigen Kontrolle sowie auf untersuchungstechnischem Gebiet eine Grundlage für die standardisierte Quantifizierung einer AI. Letzteres ist als Voraussetzung anzusehen, um reliable Daten über einzelne Stadien der AI und ihren jeweiligen Verlauf zu erhalten. Die Frage nach dem adäquaten Operationszeitpunkt - Verschuß des VSD, bevor sich eine AI entwickelt oder Aufschieben des operativen Eingriffs bis eine gleichzeitige Korrektur des Klappenapparates erforderlich und sinnvoll erscheint - wird dann nochmals neu zu stellen sein. Inwieweit Geschlecht und in dessen Abhängigkeit die anatomische Lokalisation des VSD eine (zusätzliche) Rolle bei der Ausbildung einer AI spielen, könnte ein weiteres Kriterium in einer solchen Langzeitstudie sein.

Literaturverzeichnis

1. Aziz, K.U. et al.:
Echocardiographic features of supracristal ventricular septal defect with prolapsed aortic valve leaflet.
Am. J. Cardiol. 43 (1979), 854.
2. Di Benedetto, G. et al.:
VSD associated with aortic regurgitation. Results and surgical considerations in pediatric age group.
G. ital. Cardiol. 9 (1977), 1386.
3. Biermann, F.Z. et al.:
Prospective identification of ventricular septal defects in infancy using subxiphoid two-dimensional echokardiography.
Circulation 62, 4 (1980), 807.
4. Bommer, W.J. et al.:
Quantification of AR with 2-D-Doppler Echo.
Am. J. Cardiol. 47 (1981), 412.
5. Canale, J.M. et al.:
Factor affecting real-time, cross-sectional echocardiographic imaging of perimembranous ventricular septal defects.
Circulation 63, 3 (1981), 689.
6. Capelli, H. et al.:
Classification of the bite of VSD by 2-dimensional echocardiography.
Am. J. Cardiol. 51 (1983), 1474.
7. Cheatham, J.P. et al.:
Ventricular septal defect in infancy: Detection with two-dimensional echocardiography.
Am. J. Cardiol. 47 (1981), 85.

8. Chung, K. et al.:
VSD associated with AI. Medical and surgical management.
Am. Heart J. 87 (1974), 435.
9. Ciobanu, M. et al.:
Doppler echocardiography in the evaluation of severity of
AI.
Circulation 62, Suppl. III (1980), 251.
10. Diebold, B. et al.:
Exploration non effractive des insuffisances aortiques
par Echocardiographique Doppler.
Archs Mal. Coeur Vaiss. 75/11 (1982), 1259.
11. Dimich, J. et al.:
Subpulmonic VSD associated with AI.
Am. J. Cardiol. 32 (1973), 325.
12. Esper, R.J. et al.:
Detection of mild aortic regurgitation by range-gated
PDE.
Am. J. Cardiol. 50 (5), 11 (1982), 1037.
13. Funabashi, T. et al.:
Echocardiographic visualization of ventricular septal
defect in infants and assessment of hemodynamic status
using contrast technique.
Circulation 64, 5 (1981), 1025.
14. Hallidie-Smith, K.A. et al.:
VSD and aortic regurgitation.
Thorax 24 (1969), 257.
15. Halloran, K.H. et al.:
A study of VSD associated with AI.
Am. Heart J. 69 (1965), 320.

16. Karpawich, P.P. et al.:
VSD with associated aortic valve insufficiency and operative results in young children.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 82, 2 (1981), 182.
17. Kawashima, Y. et al.:
VSD associated with AI: Anatomic classification and method of operation.
Circulation 47 (1973), 1057.
18. Keane, J.F. et al.:
VSD with aortic regurgitation.
Circulation, Suppl. 1 (1977), 72.
19. Laubry, C., C. Pezzy:
Traité des Maladies Congénitales du Coeur.
Baillière, Paris, 1921.
20. Luisi, V.S. et al.:
Inter-VSD with AI. Surgical Considerations.
Thorac. and cardiovasc. Surgeon, 28 (1980), 173.
21. Metras, D. et al.:
Surgical treatment of interventricular communication with AI. Apropos 5 cases.
Archs Mal. Coeur 5 (1973), 509.
22. Van Mill, G. et al.:
Two-dimensional echocardiographic localization of isolated ventricular septal defects, in:
Wenink, A.C.G. et al. (eds.)
The ventricular septum of heart.
Boerhaave Series Vol. 21, Leiden University Press, The Hague, Boston, London (1981).

23. Moreno-Cabral, R. et al.:
VSD and AI: Surgical treatment.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 73 (1977), 358.

24. Müller, K.-D.:
Das normale eindimensionale (M-mode) Echokardiogramm im
Kindesalter.
Herz und Gefäße 4 (1985), 30.

25. Nadas, A.S. et al.:
VSD and aortic regurgitation. Medical and pathologic
aspects.
Circulation 28/29 (1964), 862.

26. Plauth, W.H. et al.:
VSD and aortic regurgitation: Clinical hemodynamics and
surgical considerations.
Am. J. Med. 39 (1965), 552.

27. Van Praagh, R. et al.:
Anatomic types of VSD with AI. Diagnostic and surgical
considerations.
Am. Heart J. 75 (1968), 604.

28. Quinones, M.A. et al.:
Assessment of PDE in detection and quantification of AR
and MR.
Br. Heart J. 44, 6 (1980), 612.

29. Schuhmacher, G., Bühlmeyer, K., COR:
Beiträge zur Kardiologie: Diagnostik angeborener Herz-
fehler.
Band 2, Perimed Verlag, Erlangen (1980).

30. Scott, R.C. et al.:
The syndroms of VSD with AI.
Am. J. Cardiol. 2 (1958), 530.
31. Sommerville, J.A. et al.:
Aortic regurgitation with VSD: Surgical management and clinical features.
Circulation 41 (1970), 317.
32. Soto, B. et al.:
Classification of isolated ventricular septal defects.
Br. Heart J. 43 (1980), 332.
33. Spencer, F.C. et al.:
Treatment of aortic regurgitation associated with VSD.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 65 (1973), 222.
34. Sutherland, G. et al.:
Ventricular septal defects. Two-dimensional echocardiographic and morphological correlations.
Br. Heart J. 47 (1982), 316.
35. Tatsuno, K. et al.:
Pathogenetic mechanism of prolapsing aortic valve and aortic regurgitation associated with VSD: Anatomic, angiographic and surgical considerations.
Circulation 48 (1973), 1028.
36. Tatsuno, K. et al.:
VSD with AI: Angiographic aspects and new classification.
Am. Heart J. 85 (1973), 13.
37. Toguchi, M. et al.:
Clinical investigation of AI by means of PDE.
Japanese Heart J. 22, 4 (1981), 537.

38. Trusler, G. et al.:
Repair of VSD with AI.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 66 (1973), 394.
39. Ward, J.M. et al.:
Detection of AI by PDE.
J. clin. Ultrasound 5 (1977), 5.

LEBENS LAUF

Name	Hannelore Schwaiger
27.04.51	geboren in München
Eltern:	Fritz und Hildegard Schwaiger, beide Verwaltungsangestellte
1957-1961	Volksschule in München
1961-1970	Neusprachliches Gymnasium in München
20.06.70	Reifeprüfung
1970-1973	Studium der Erziehungswissenschaften an der Pädagogischen Hochschule in München
10.08.73	Erste Prüfung für das Lehramt an Volksschulen an der Pädagogischen Hochschule München
1973-1980	Studium der Psychologie an der Ludwig-Maximilians-Universität München
25.03.80	Diplomprüfung für Studierende der Psychologie an der Ludwig-Maximilians-Universität München
1975-1983	Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität München
16.06.83	Approbation als Ärztin
Seit 01.02.84	beschäftigt als Ärztin und Psychologin bei DAYTOP, Fachkrankenhaus für Suchtkranke

München, den 01.08.85

